



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

CASO CLÍNICO: AMELOGÉNESE IMPERFEITA

Trabalho submetido por

Pedro Afonso Lisboa Guerra

para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Setembro de 2018



INSTITUTO UNIVERSITÁRIO EGAS MONIZ

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA DENTÁRIA

CASO CLÍNICO: AMELOGÉNESE IMPERFEITA

Trabalho submetido por

Pedro Afonso Lisboa Guerra

para a obtenção do grau de Mestre em Medicina Dentária

Trabalho orientado por

Prof. Doutora Luísa Bandeira Lopes

Setembro de 2018

“Nada na vida é para ser temido, somente compreendido. Agora é a hora de compreender mais para temer menos.” (Marie Curie)

Dedicatória

Ao que esteve sempre a meu lado sem que eu nunca o tivesse visto.

Agradecimentos

O desenvolvimento desta investigação, pelo tempo que exigiu, pelo percurso de crescimento que me proporcionou, não teria sido possível sem um conjunto de pessoas e momentos. Por isso não queria deixar de agradecer a todos os que me ajudaram, deixando aqui o meu reconhecimento pelo apoio que me foi dado e que sem o qual não teria sido possível.

Agradeço à minha orientadora, Professora Doutora Luísa Lopes, sem a qual não seria possível esta dissertação, pelos seus importantes contributos e pela sua disponibilidade. Pelas horas que passou comigo e que tanto me fizeram aprender, por me abrir os meus horizontes no mundo da medicina dentária. Senti que o meu percurso foi vivido com um entusiasmo muito sincero, e muito estimulante.

Agradeço à Dra. Vanessa Machado e ao Dr. João Botelho, que dispensaram tantas horas do seu trabalho, demonstrando uma enorme disponibilidade para me acolher, em prol de uma profissão mais qualificada.

Agradeço à Equipa de Odontopediatria e à Equipa de Ortodontia, a qual me recebeu e me permitiu ter realizado esta investigação.

Agradeço ao Instituto Universitário Egas Moniz, por me ter proporcionado uma formação de topo ao longo destes anos de formação.

À minha família, pilar da minha vida, que me mostrou que a união faz a força, e que me mostrou sempre o mais importante da vida, uns pela sua preocupação silenciosa e força e outros pelo seu apoio incondicional.

Aos meus pais pelo exemplo de vida e pela sua força de viver, à minha mãe, uma referência de vida para mim que quando necessário esteve sempre ao meu lado, sabendo respeitar os meus momentos.

A todos, o meu muito OBRIGADO!!!

Resumo

A amelogenese imperfeita (AI) é uma doença hereditária que causa defeitos no desenvolvimento do esmalte, e esta pode ser do tipo: hipomineralizado, hipomaturado ou hipoplástico.

Este caso clínico tem como objectivo o tratamento de uma criança com amelogenese imperfeita (AI), mordida aberta anterior, infecção periapical do dente 21 (com ápex aberto) e raquitismo.

Este fará uma análise da paciente no seu todo, não se focando meramente nos seus defeitos de esmalte, mas correlacionando-os com a má oclusão da doente e com o raquitismo.

O plano de tratamento realizado está correlacionado com vários factores como a idade da paciente, o seu nível socioeconómico, o tipo e a gravidade da AI, bem como, com a situação intra-oral no momento do tratamento, razão pela qual várias vezes durante o decorrer deste se realizaram consultas de reavaliação e novo plano de tratamento.

Tratou-se de uma abordagem multidisciplinar que envolveu as áreas de Odontopediatria e Ortodontia, encontrando-se o seu tratamento ainda a decorrer.

Numa primeira fase, foi realizado o tratamento endodôntico do 21, com o intuito inicial de realizar a revascularização do dente. Contudo devido a um período de ausência de cerca de 18 meses, verificou-se que não existiam as condições necessárias para a realização da revascularização. Optou-se pela realização de uma barreira apical de *Mineral Trioxide Aggregate* (MTA) e o preenchimento canalar com Gutta Percha injectável.

De seguida foi colocado à doente um aparelho funcional do tipo Myobrace® e feita a proteção do remanescente dentário com restaurações a resina composta.

Mais tarde após nova avaliação do tratamento ortodôntico foi decidido realizar a extração dos 2º molares superiores e 3º molares inferiores, e depois das extrações realizadas foi colocado um expansor maxilar do tipo Mcnamara, estando de momento nesta fase.

Palavras-chave: Amelogenese Imperfeita; Mordida Aberta Anterior; Adesão; Diagnóstico

Abstract

Amelogenesis Imperfecta (AI) is a hereditary disease that causes defects in the developing enamel, and its types are: Hypocalcified, Hypomature or Hypoplastic.

This clinical case has the objective of treating a child with amelogenesis imperfecta (AI), anterior open bite, periapical infection of tooth 21 (with open apex) and rickets.

This work will do an analyses of the patient as a whole, not focusing merely in her enamel defects, but correlating them to the malocclusion and rickets.

The treatment plan is correlated with several factors, as the patient age, socioeconomic level, type and severity of the AI, as well as, the intra-oral situation at the time of treatment, reason why several changes in the treatment plan had to be done over time.

This was a multidisciplinary treatment, that involved the areas of Pediatrics and Orthodontics, and the treatment is still on going.

At first the root canal treatment of tooth 21 was performed, with the objective of doing the revascularization of the tooth. But because the patient was absent for a period of 18 months, no longer we had the necessary conditions for the realization of a revascularization. And then opted for an apical barrier of *Mineral Trioxide Aggregate* (MTA) and the filling with injectable Gutta Percha.

After this the patient was treated with functional braces (Myobrace®), and the remaining tooth structure as protected with direct composite restorations.

Later in a new evaluation by the orthodontics department it was decided to perform the extraction of the 2° upper molars and 3° inferior molars, after these extractions were completed, the patient performed maxillary expansion with Mcnamara type expander, and at this moment is still undergoing maxillary expansion.

Key-words: Amelogenesis Imperfecta; Anterior Open Bite; Adhesion; Diagnostics

ÍNDICE GERAL

I. Introdução ao caso-clínico

1.1 Raquitismo.....	11
1.1.1 Causas do raquitismo.....	11
1.2 Desenvolvimento Dentário- Odontogénese.....	12
1.2.1-Fase de Botão.....	13
1.2.2-Fase Capuz.....	13
1.2.3-Fase de Sino (ou Campânula).....	14
1.3 Amelogénese Imperfeita.....	15
1.3.1- Conceito.....	15
1.3.2- Perspectiva Histórica.....	15
1.3.3- Classificação da Amelogénese Imperfeita.....	16
1.3.4- Epidemiologia.....	17
1.3.5- Etiologia.....	18
1.3.6- Caracterização de Amelogénese Imperfeita.....	20

II. Caso-clínico

2.1 Apresentação do Caso Clínico.....	21
2.1.1- Observação da paciente.....	23
2.1.1.1- Extra-oral.....	23
2.1.1.2- Exame Radiográfico/Intra-oral.....	24
2.1.1.3- Exame Funcional.....	24
2.1.1.4- Sorriso Social.....	24
2.1.2-Diagnóstico.....	25
2.1.3- Plano de tratamento.....	25
2.1.4- Análise Cefalométrico.....	26
2.1.4.1- Diagnóstico.....	26
2.1.4.2- Plano de tratamento.....	27
2.2 Relatório do Caso Clínico.....	27
2.2.1- Apexificação directa com MTA (Odontopediatria).....	27
2.2.2- Aparelho Funcional do tipo Myobrace® (Ortodontia).....	29
2.2.3- Reavaliação do Plano de Tratamento (Odontopediatria).....	30

2.2.3.1- Plano de Tratamento.....	31
2.2.4- Protecção do Remanescente Dentário.....	31
2.2.5- Consulta de Medicina Dentária Preventiva e Comunitária.....	34
2.2.6- Reavaliação do Plano de Tratamento (Ortodontia).....	34
2.2.6.1- Diagnóstico.....	35
2.2.6.2- Plano de Tratamento.....	35
2.2.7- Exodontia do 17 e 27.....	36
2.2.8- Germectomia do 38 e 48.....	36
2.2.9- Colocação de disjuntor maxilar com planos de mordida (Ortodontia).....	37

III. Discussão

3.1 Alterações dos tecidos mineralizados na Amelogénese Imperfeita.....	39
3.2 Adesão.....	39
3.3 Efeito do tempo de condicionamento ácido na força de adesão.....	40
3.3.1- Sistemas adesivos <i>self-etch</i>	41
3.3.2- Sistema adesivos <i>etch-and-rinse</i>	42
3.4 Efeitos da desproteinização na adesão.....	43
3.5 Amelogénese Imperfeita e a Mordida Aberta Anterior.....	44
3.6 Apexificação versus Revascularização.....	44
3.7 Apexificação: Hidróxido de cálcio versus <i>Mineral Trioxide Aggregate</i>	45
3.8 Tratamento.....	47
3.8.1- Fase Temporária.....	47
3.8.2- Fase Transitória.....	49
3.8.3- Fase Permanente.....	49
3.9 Maturação Óssea.....	50
3.10 Influência de discrepância maxilar posterior na dimensão vertical.....	52
Conclusão.....	53
Bibliografia.....	55

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1- Fase de botão do desenvolvimento dentário de um embrião humano com 6 semanas (adaptado de Bhaskar,2011).....	13
Figura 2- Fase de botão- a amarelo podemos ver a lâmina vestibular e a laranja a lâmina dentária a invaginar para o ectomesênquima subjacente (adaptado de Hovorakora et al., 2018).....	13
Figura 3- Fase de capuz do desenvolvimento dentário em embrião humano com 9 semanas (adaptado de Bhaskar,2011).....	14
Figura 4- Fase de sino- podendo-se observar a papila dentária, o epitélio de esmalte interno, o estrato intermédio e o retículo estrelado (adaptado de Nanci, 2018).....	14
Figura 5- Árvore genealógica.....	21
Figura 6- Ortopantomografia inicial da paciente (8/5/2015)	22
Figura 7- Rx periapical inicial do dente 21 (8/5/2015).....	22
Figura 8- Fotografias extraorais iniciais: perfil direito à esquerda, perfil frontal ao centro e perfil transversal (fotos superiores sem sorrir e fotos inferiores a sorrir) (8/5/2015).....	23
Figura 9- Fotografias intraorais iniciais: vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente (8/5/2015).....	24
Figura 10- Ficha Dentária Internacional inicial da paciente (8/5/2015).....	25
Figura 11- Teleradiografia de perfil inicial (14/5/2015).....	26
Figura 12- a) Determinação do comprimento de trabalho no dente 21 (15/5/2015); b) Obturação do dente 21 com bareira apical de MTA (27/10/2016); c) Preenchimento canal ar com Gutta Percha injectável (27/10/2016).....	28
Figura 13- Fotografias intraorais iniciais (8/5/2015): vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente.(três fotos superiores) Fotografias do controlo (4/8/2016): vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente.(as três fotos inferiores).....	29
Figura 14- Ortopantomografia (10/2/2017).....	30
Figura 15- Ficha Dentária Internacional (10/2/2017).....	30
Figura 16- Restaurações directas dos dentes 13,14 e 16 (7/7/2017)	31
Figura 17- Encerramento de diagnóstico da arcada superior (vístal lateral, palatina e frontal) (9/2/2017).....	17

Figura 18- Fotografias extraorais (10/2/2017): perfil direito à esquerda, perfil frontal ao centro e perfil transversal à direita (fotos superiores sem sorrir e fotos inferiores a sorrir) (9/2/2017).....	32
Figura 19- Fotografias intraorais (10/2/2017): vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente.....	32
Figura 20- Restauração dos dentes 21,22,11 e 12- a) isolamento relativo; b) polimento; c) e d) colocação e fotopolimerização do sistema adesivo; e) carregamento da chave com material; f) colocação da chave em boca; g) reconstrução da face vestibular do 11; h) e i) acabamento e polimento (22/6/2017).....	33
Figura 21- Restaurações directas do 45 ao 35- a) vista lateral direita, b) vista frontal, c) vista lateral esquerda, d) Isolamento relativo, e) colocação da goteira na arcada inferior já carregada com material, f) arcada inferior após realizada a fotopolimerização da resina e retirada a goteira (20/7/2017).....	33
Figura 22- - Restauração directa do 23 e 24 e acabamento e polimento das restaurações realizadas na consulta anterior vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda, respectivamente (21/7/2017).....	33
Figura 23- Telerradiografia- Reavaliação (14/11/17).....	34
Figura 24- Exodontia do dente 17 (sutura após extracção, dente após extracção).....	36
Figura 25- Germectomia do 48- a)Fotografia inicial, b)Incisão triangular com lâmina Nº15, c)Sindesmotomia, d)Descolador de Freer, e)localização do gérmén dentário, f)osteotomia, g)luxação, h) extracção do gérmén, i)Sutura	
Figura 28- Fotos pós-cimentação do disjuntor de Mcnamara (27/07/2018).....	37
Figura 26- Fotos pós-cimentação do disjuntor de Mcnamara (27/07/2018).....	38
Figura 27- SBS em ratos afectados por AI (AmelxKO, Mmp20KO) com um sistema adesivo <i>etch-and-rinse</i> ou <i>self-etch</i> (Pugach et al., 2011).....	40
Figura 28- SBS em dentes afectados por AI com um sistema adesivo <i>etch-and-rinse</i> ou um sistema adesivo <i>self-etch</i> (Yaman et al., 2014).....	40
Figura 29- SBS de dentes afectados por AI, com um sistema adesivo <i>self-etch</i> , com ou sem um acondicionamento ácido prévio de 15s (adaptado de Epasinghe & Yiu, 2017)...	41
Figura 30- SBS de dentes afectados por AI, com um sistema adesivo <i>etch-and-rinse</i> com um acondicionamento ácido de 15s ou 30s (adaptado de Hiraishi et al., 2008).....	42
Figura 31- 6 Fases da maturação das vértebras cervicais (adaptado de McNamara & Franchi, 2018).....	50

Índice de Tabelas

Tabela 1- Genes envolvidos em cada tipo de AI, e o seu respectivo modo de transmissão.....	17
--	----

LISTA DE ABREVIATURAS

AI- Amelogénese Imperfeita
AMELX- gene para amelogenina ligado ao cromossoma X
ATM- Articulação Temporomandibular
CPP-ACP- Casein Phosphopeptide-amorphous Calcium Phosphate
DDM- Desarmonia Dento-Maxilar
EMPs- Proteínas da matriz orgânica do esmalte
ENAM- gene para enamelina
ER- Etch-and-rinse
FDI- Ficha Dentária Internacional
HCa- Hidróxido de cálcio
JAD- Junção Amelodentinária
KLK4- gene para calicreína 4
MAA- Mordida Aberta Anterior
MDP- Medicina Dentária Preventiva
MMP20- gene para enamelisina
MTA- Mineral Trioxide Aggregate
SBS- Shear Bond Strength
SE- Self-Etch
SIC- Segundo Informações Colhidas
 μ TBS- Força de adesão à microtracção

I-Introdução ao caso-clínico

O presente caso clínico refere-se a uma doente que apresenta raquitismo e amelogenese imperfeita, pelo que será relevante fazer uma revisão da literatura, de forma a compreender melhor as causas destas doenças e de que forma estas poderão estar associadas aos defeitos de esmalte nos seus dentes.

1.1 Raquitismo

Segundo Lambert and Linglart (2018), raquitismo é uma doença que afecta o processo de mineralização óssea, e está normalmente associado a níveis anormais de cálcio e/ou fosfato.

De modo a existir um normal crescimento ósseo, são necessárias as quantidades adequadas de cálcio e fosfato para o correr corretamente o processo de mineralização (Sahay & Sahay, 2012).

Vários podem ser os fatores que levam a um desequilíbrio das quantidades de cálcio e fosfato, e dependendo deste o raquitismo é classificado em raquitismo hipocalcémico (causado por défice de cálcio), hipofosfatêmico (causado por défice de fosfato) ou nutricional (Lambert & Linglart, 2018; Sahay & Sahay, 2012).

A vitamina D é essencial para a absorção do cálcio, e o seu défice leva inevitavelmente ao défice de cálcio (raquitismo hipocalcémico). Esta é a causa mais comum para a existência de raquitismo, sendo menos frequente a deficiência isolada de cálcio ou fosfato (Sahay & Sahay, 2012).

1.1.1 Causas do raquitismo

As causas do raquitismo incluem toda e qualquer condição que possa levar a hipocalcémia ou hipofosfatémia, quer isolada ou correlacionada com o défice de vitamina D (Sahay & Sahay, 2012).

Quando se trata de raquitismo hipocalcémico, este pode ocorrer de 2 formas, ou seja, por baixas quantidades de cálcio e/ou Vitamina D na alimentação, ou por deficiências no metabolismo da Vitamina D (Lambert & Linglart, 2018).

Segundo Rabbani, Rahmani, Ziaee, and Ghodoosi (2012), raquitismo hipofosfatêmico é causado por perda de fosfato a nível renal e apresenta uma transmissão ligada ao X dominante, sendo esta doença mais prevalente no sexo feminino e mais severa quando ocorre no sexo masculino.

Doentes apresentam normalmente baixa estatura, dores articulares e deformidades ósseas, as anomalias dentárias incluem taurodontismo, caninos ectópicos, abscessos dentários e esmalte hipoplástico (Rabbani et al., 2012).

Segundo, Vakharia, Matlock, Taylor, Backeljauw, and Topor (2018) o raquitismo hipofosfatêmico, está também correlacionado com craniossinostose na qual existe o fecho prematuro das suturas do crânio, causando deformações na sua forma, aumento da pressão intracraniana e problemas oftálmicos.

O estudo de Lebuis, Bortoluzzi, Huynh, and Bach (2015), comprovou que doentes com craniossinostose apresentam uma maior prevalência de maloclusão Classe II, mas têm valores cefalométricos dentro dos limites normais. Este também refere que a maloclusão destas crianças é de leve a moderada.

1.2 Desenvolvimento Dentário- Odontogénese

A odontogénese é um processo complexo, e qualquer interferência durante este poderá ter repercussões a nível dentário, como por exemplo a AI, sendo desta forma relevante fazer uma breve revisão deste processo.

Esta inicia-se com uma série de complexas interações indutivas entre tecidos embrionários, o epitélio do primeiro arco faríngeo e o ectomesênquima derivado das células da crista neural (Florian, Faria, Balducci, & Cirelli, 2013).

De seguida o epitélio dentário, sofre uma divisão originando dois componentes: a lâmina dentária (que originará os germens dentários), e a lâmina vestibular (a qual contribuirá para a formação do vestíbulo) (Figura 2) (Mafra, Vasconcelos, Vasconcelos, Queiroz, & Barboza, 2012).

1.2.1 Fase de Botão

A fase de botão inicia-se após a formação da lâmina dentária, no momento em que esta começa a formar projecções com forma semelhante a botões, que invaginam para o ectomesênquima subjacente (Figura 1) (Mafra et al., 2012).

Ao mesmo tempo existe uma condensação de células do ectomesênquima em redor à lâmina dentária e à medida que esta vai invaginando, esta condensação vai aumentando em volta do botão epitelial. Este processo é tipicamente conhecido como condensação do ectomesênquima (Nanci, 2018).

1.2.2 Fase Capuz

À medida que o botão dentário aumenta, este arrasta a lâmina dentária. Nesta fase já conseguimos demarcar os seus elementos constituintes, podendo-se observar que o crescimento epitelial, se assemelha a um capuz que envolve o ectomesênquima condensado (Figura 3) (Nanci, 2018).

No final desta fase, poderão ser visualizados os gérmenes dentários constituídos por um componente epitelial (órgão de esmalte) e um componente ectomesenquimal (papila dentária), os quais originam, respectivamente, o esmalte e o complexo dentinopulpar (Mafra et al., 2012).

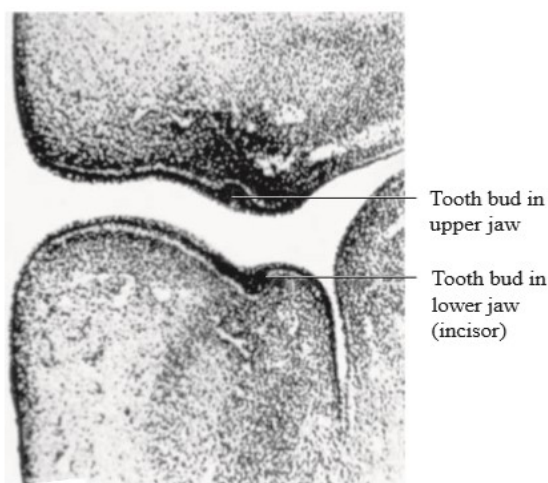


Figura 1- Fase de botão do desenvolvimento dentário de um embrião humano com 6 semanas (adaptado de Bhaskar, 2011)

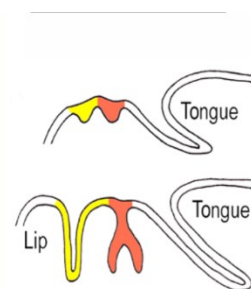


Figura 2- Fase de botão- a amarelo podemos ver a lâmina vestibular e a laranja a lâmina dentária a invaginar para o ectomesênquima subjacente (adaptado de Hovorakora et al., 2018)

1.2.3 Fase de Sino (ou Campânula)

O contínuo crescimento do gérmen dentário leva-nos à próxima fase do desenvolvimento dentário, a fase de sino.

No início desta fase a forma do dente já se encontra determinada (morfodiferenciação) e durante esta os ameloblastos e odontoblastos vão começar a diferenciar-se (histodiferenciação) (Nanci, 2018).

Quatro tipos diferentes de células epiteliais vão ser observados, o epitélio de esmalte interno, o estrato intermédio, o retículo estrelado e o epitélio de esmalte externo, como pode ser observado na Figura 4 (Bhaskar,2011).

O final desta fase é caracterizada pelo começo da mineralização da dentina e esmalte, e a formação das raízes (Nanci, 2018).

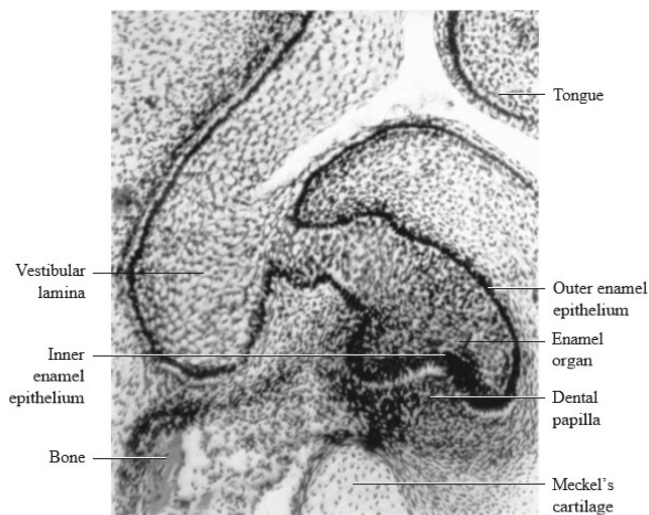


Figura 3- Fase de capuz do desenvolvimento dentário em embrião humano com 9 semanas (adaptado de Bhaskar,2011)

1.3

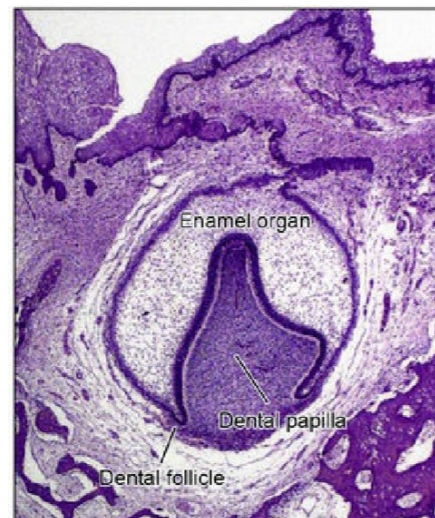


Figura 4- Fase de sino- podendo-se observar a papila dentária, o epitélio de esmalte interno, o estrato intermédio e o retículo estrelado (adaptado de Nanci, 2018)

1.3 Amelogénese Imperfeita

1.3.1 Conceito

A amelogénese imperfeita (AI) consiste num distúrbio que interfere no normal desenvolvimento do esmalte, na ausência de uma doença sistémica (American Academy of Pediatric, 2016).

Contudo não existe um consenso sobre esta definição, sendo que Masood and Benavides (2018) refere “Tricho-dento-osseous syndrome, Kohlschutter syndrome, Platyspondyly, Nephrocalcinosis, Cone rod dystrophy” como doenças associadas a amelogénese imperfeita.

Estas alterações são de origem genética e afectam a estrutura e a aparência clínica do esmalte de todos ou quase todos os dentes de forma semelhante (Dawasaz, Zakirulla, & Allahbaksh, 2012).

1.3.2 Perspectiva Histórica

A amelogénese imperfeita (AI) foi pela primeira vez descrita e classificada em 1945 por Weinmann, Svoboda e Woods. Esta foi dividida em dois tipos: esmalte hereditário hipoplásico e esmalte hereditário hipomineralizado, segundo o seu aspecto clínico (Weinmann, Svoboda, & Woods, 1945).

Outros autores tendo por base os estudos de Weinmann, aperfeiçoaram o diagnóstico da AI (Darling, 1956), utilizando microrradiografias e achados histológicos subdividindo o esmalte hipoplásico em 3 fenótipos e o esmalte hipomineralizado em outros 3 fenótipos.

Witkop foi dos investigadores mais importantes para a compreensão e classificação da AI. O seu primeiro estudo publicado em 1957 divide esta doença em 5 tipos: hipoplasia do esmalte, hipoplasia local, hipomineralização e um novo grupo hipomaturação do esmalte que pode ou não ser pigmentado (C. J. Witkop, 1957).

1.3.3 Classificação da Amelogénese Imperfeita

Ao longo dos anos Witkop foi melhorando a sua classificação publicando os seguintes trabalhos sobre a AI, (Rao & Witkop, 1971; C. J. Witkop, 1976; C. J. Witkop, Jr., 1988). Sendo que em 1988 publica a classificação da AI mais amplamente conhecida e aceite (American Academy of Pediatric, 2016; Morgado & Azul, 2009).

Dividindo esta em 4 tipos major e 15 subtipos baseados primeiramente na variabilidade de fenótipos e secundariamente no modo de transmissão (Seow, 2014). A classificação de C. J. Witkop, Jr. (1988) é baseada na etapa do desenvolvimento do esmalte que é afectada.

Contudo, clinicamente é possível observar 3 tipos de AI, AI hipoplástica (caracterizada por esmalte fino e escurecido, mas com calcificação normal), AI hipomineralizada (apresentando esmalte macio que pode ser facilmente removido) e AI hipomaturada (onde o esmalte é de espessura normal, mas macio, e com coloração que varia de amarelo/acastanhado até vermelho/acastanhado). Associadas a estas alterações no esmalte poderemos encontrar, dentes ectópicos, maloclusão, mordida aberta anterior, calcificação pulpar, agénia dentária, hipercimentose, taurodontismo e aumento da probabilidade de fractura pós-eruptiva (Alachioti, Dimopoulou, Vlasakidou, & Athanasiou, 2014).

Segundo Bevilacqua (2010) e Kim et al. (2008) estas três formas de AI estão associadas à perturbação de três fases distintas no desenvolvimento do esmalte:

- Fase de secreção, na qual há deposição da matriz orgânica e quando esta etapa é afectada temos a formação de esmalte hipoplásico;
- Fase de mineralização na qual ocorre o crescimento do cristal se esta etapa for afectada temos a formação de esmalte hipomaturado;
- Fase da maturação, na qual temos a remoção de proteínas da matriz orgânica do esmalte por protéases quando esta etapa é afectada temos a formação de esmalte hipomineralizado;

Já o tipo hipoplástico-hipomaturado com taurodontia está normalmente associado ao “tricho-dento-osseous syndrome” (American Academy of Pediatric, 2016).

Contudo, devido ao facto de esta classificação clínica, se focar apenas no fenótipo, tem sido alvo de várias críticas.

Sendo assim os estudos mais recentes têm sugerido que o modo de transmissão seja considerado como o factor major no diagnóstico da AI, tendo em conta a mutação genética envolvida com o respetivo tipo de AI (Bartlett, 2013; Kim et al., 2008; Mattoo, Rath, & Goswami, 2014; Pugach et al., 2014).

Os vários genes envolvidos e os seus modos de transmissão, estão demonstrados na Tabela 1, e serão falados em maior detalhe no capítulo 1.3.5.

Tabela 1- Genes envolvidos em cada tipo de AI, e o seu respectivo modo de transmissão

AMELX(amelogenina)	Transmissão ligada ao X do tipo hipoplástico
ENAM(enamelina)	Autossómica dominante ou autossómica recessiva do tipo hipoplástico
MMP-20 (enamelisina)	Transmissão autossómica recessiva do tipo hipomaturado
KLK4 (calicreína-4)	Transmissão autossómica recessiva do tipo hipomaturado
FAM83H	Transmissão autossómica dominante do tipo hipomineralizado

1.3.4 Epidemiologia

A prevalência da AI varia bastante consoante a população em estudo, variando entre 1 em cada 718 indivíduos e 1 em cada 14000 indivíduos (American Academy of Pediatric, 2016; Mehta, Shah, & Thakkar, 2013; Seow, 2014).

O tipo hipoplástico apresenta a maior prevalência contabilizando 60 a 73% de todos os casos, o tipo hipomaturado representa 20 a 40% e o hipomineralizado cerca de 7% (Mehta et al., 2013).

A forma de transmissão autossômica dominante tem sido descrita como a mais frequente nos Estados Unidos e na Europa, enquanto a forma recessiva tem surgido com maior prevalência no Médio Oriente (Morgado & Azul, 2009).

1.3.5 Etiologia

Vários genes que codificam as proteínas e proteases da matriz orgânica do esmalte foram correlacionados com a AI, sendo estes a AMELX (amelogenina), ENAM (enamelina), KLK4 (calicreína 4), MMP20 (enamelisina) e FAM83H (American Academy of Pediatric, 2016).

Como referido no capítulo 1.3.3, as três formas de AI estão associadas a perturbações de três fases distintas no desenvolvimento do esmalte.

Pelo que neste capítulo iremos abordar em maior detalhe como a interferência em cada uma das fases da odontogénese pode estar correlacionada com um determinado gene.

Durante a odontogénese, na fase de capuz o epitélio de esmalte interno e a papila dentária estão separados pela membrana basal. Contudo na fase pré-secretória os odontoblastos secretam uma matriz composta principalmente por colagénio tipo I (pré-dentina), que é seguida pela degradação da membrana basal por metaloproteases (MMPs), fazendo com que os pré-ameloblastos em contacto com a pré-dentina se diferenciam em ameloblastos (Arinawati et al., 2018).

Os ameloblastos vão secretar proteínas da matriz orgânica do esmalte que incluem ameloblastina, enamelina e amelogenina na superfície da dentina formando a junção amelodentinária dando-se início à amelogénese que se pode dividir em três fases (secretória, transição e maturação) (Arinawati et al., 2018; Buchko & Shaw, 2015; Seymen et al., 2016).

Fase secretória

Na fase secretória a espessura do esmalte vai aumentando por crescimento aposicional, com a contínua deposição de proteínas da matriz orgânica do esmalte (EMPs) por ameloblastos, estes têm um movimento centrípeto para longe da junção amelodentinária (Hu, Chun, Al Hazzazi, & Simmer, 2007). Perturbações nesta fase foram identificadas no gene AMELX e ENAM que pode originar esmalte hipoplástico (Kim et al., 2008; Seymen et al., 2016).

Isto é justificável pelo facto dos genes AMELX e ENAM, afetarem a síntese de amelogenina e enamelina, respetivamente, existindo assim uma deposição deficiente de EMPs na superfície da dentina, podendo esta levar a uma total ausência de esmalte ou a uma fina camada de esmalte calcificado.

Fase transitória

Quando a totalidade da camada de esmalte é depositada e a secreção de EMPs decresce existe uma reestruturação dos ameloblastos e a isto chamamos de fase transitória (Smith et al., 2017).

Fase da mineralização/maturação

A maturação tem início quando as EMPs são substituídas para dar espaço ao crescimento do cristal, este processo é realizado pelas proteases MMP-20 e KLK4 (Hu et al., 2007). Mutações nos genes destas proteases que impeçam a sua expressão vão levar a esmalte hipomaturado (temos um excesso de EMPs) (Hu et al., 2007).

É importante ter noção que durante a maturação vai ocorrendo, simultaneamente a mineralização. Dado que à medida que vai ocorrendo a degradação das EMPs, no local onde estas proteínas estavam, vai existir a deposição do cristal de hidroxiapatita.

Segundo o estudo de Kim et al. (2008) o gene FAM83H, parece estar correlacionado com esmalte hipomineralizado, estando desta forma provavelmente correlacionado com a deposição do cristal de hidroxiapatita.

Assim podemos compreender que qualquer perturbação grave que ocorra durante as fases de formação do esmalte terá repercussões na qualidade e/ou quantidade de esmalte formado, dependendo da fase de amelogénese que é afectada e da duração do estímulo sobre os ameloblastos (Morgado & Azul, 2009).

Em suma, estas mutações podem ocorrer nos genes responsáveis pela transcrição das proteínas ou proteases da matriz orgânica do esmalte, e estão relacionadas com a enorme diversidade de fenótipos da AI, dependendo sobretudo do gene específico envolvido, da localização, tipo de mutação e das consequentes alterações na proteína (Morgado & Azul, 2009).

1.3.6 Caracterização da Amelogénese Imperfeita

A AI está associada a inúmeros efeitos na cavidade oral sendo estes: extensa perda de estrutura dentária, alterações de cor, sensibilidade dentinária, padrões anormais na erupção dentária, agenésia dentária, mordida aberta anterior, calcificações pulpaes, malformações das raízes, hipercementose e taurodontismo que dificultam o tratamento destes casos, razão pela qual exigem um tratamento multidisciplinar (Apaydin, Sermet, Ureturk, & Kundakcioglu, 2014; Geetima Khanna 2015).

Sendo assim podemos compreender que a AI apresenta quadros complexos, e o seu diagnóstico precoce e tratamento preventivo e restaurador são essenciais para o sucesso do tratamento desta doença.

No próximo capítulo iremos observar o relatório de um tratamento multidisciplinar de uma paciente com AI, realizado na Clínica Universitária Egas Moniz.

II-CASO CLÍNICO

2.1 Apresentação do Caso Clínico

Paciente R.S.

Sexo: Feminino

Naturalidade: Cabo-verdiana

Data de nascimento: 03-08-2005

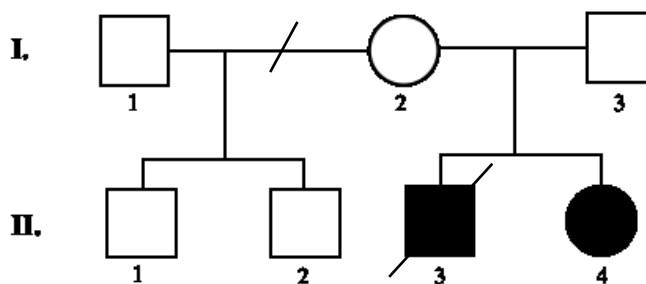


Figura 5- Árvore genealógica

No dia 8 de Maio de 2015, a doente compareceu à consulta de odontopediatria da Clínica Universitária Egas Moniz, queixando-se “*Tive um abscesso num dente que não cura*” (SIC) sendo este o motivo que a trouxe à nossa clínica. Contudo a doente também se apresentava insatisfeita com a sua estética dentária e grande sensibilidade dentária com alimentos frios e quentes.

Na primeira consulta de Odontopediatria, foi realizada a história clínica, e como exames complementares de diagnóstico uma Ortopantomografia (Figura 6) e Raiox periapical do dente 21 (Figura 7).

Verificou-se que a doente sofre de raquitismo e que devido a esta patologia foi submetida a cirurgias do foro ortopédico (fémures e tíbias). Actualmente encontra-se a tomar Calcitriol (35,9mg/ml) (suplemento de vitamina D).

A doente relata também um traumatismo ao dente 21, cerca de 3 meses antes desta consulta, estando este evento provavelmente associado à infecção no mesmo dente.

Relativamente à história familiar, salienta-se o facto de a doente ter tido um irmão também com raquitismo e mordida aberta que acabou por falecer com 3 anos e 6 meses de vida, contudo os dois meios-irmãos fruto de um primeiro casamento não apresentam qualquer patologia (Figura 5).

Isto leva-nos a crer que a AI da paciente provavelmente estará relacionada a um factor genético, possivelmente correlacionado com o raquitismo hipofosfatémico com transmissão ligada ao X dominante, sendo esta doença mais prevalente no sexo feminino e mais severa quando ocorre no sexo masculino.

Apresenta uma higiene oral razoável, escovando os dentes 2 vezes por dia.

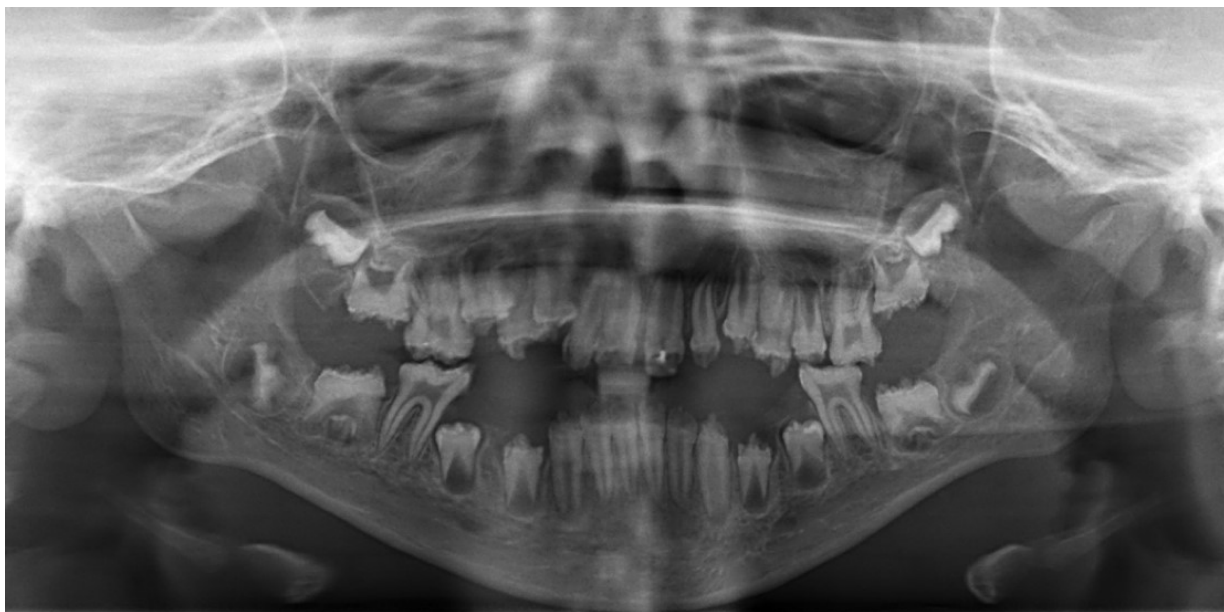


Figura 6- Ortopantomografia inicial da paciente (8/5/2015)

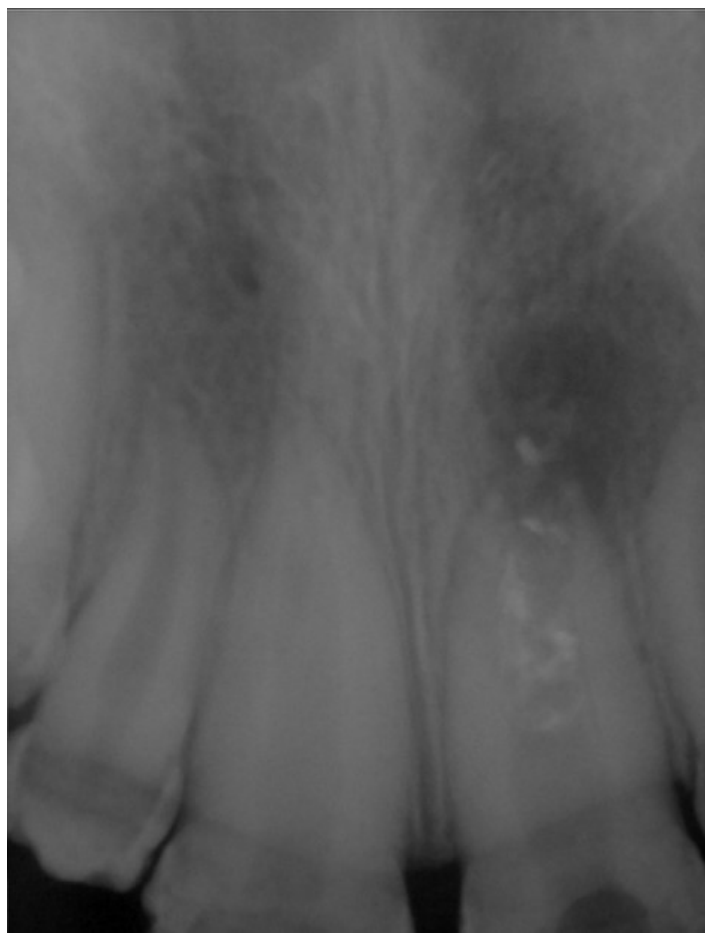


Figura 7- Rx periapical inicial do dente 21 (8/5/2015)

2.1.1 Observação da paciente

2.1.1.1 Extra-oral

A doente apresenta um formato facial ovóide, um perfil maxilar normal e um perfil mandibular retrusivo.

A competência labial encontra-se diminuída apresentando uma ângulo naso-labial agudo e um mento hipotónico (Figura 8).



Figura 8- Fotografias extraorais iniciais: perfil direito à esquerda, perfil frontal ao centro e perfil transversal (fotos superiores sem sorrir e fotos inferiores a sorrir) (8/5/2015)

2.1.1.2 Exame Radiográfico/Intra-oral

Como é possível constatar no FDI (Figura 10), a paciente apresenta os dentes 18,17,15,13,23,27,28,38,37,35,34,44,45, 47 e 48 inclusos, não apresentando, no entanto, quais quer cáries.

Apresenta deglutição adulta, respiração nasal, mastigação bilateral, desvio da linha média para a direita, mordida aberta anterior e uma oclusão classe I molar direita e III esquerda.

Apresenta um trespasse vertical e horizontal aumentado, uma curva de Spee profunda e uma discrepância dento-maxilar positiva tanto na maxila com na mandíbula.

É possível observar, grandes alterações de cor e forma das suas peças dentárias, apresentando esmalte fino e escurecido, não apresentando, contudo, alterações ao nível da dentina (Figura 9).

Relativamente ao exame radiográfico, é possível observar na Ortopantomografia (Figura 6) que a doente apresenta grandes perdas de estrutura dentária.

No Raiox periapical do dente 21, é possível observar uma lesão periapical associada ao mesmo, onde ainda se verificou sensibilidade dolorosa à precursão horizontal e vertical e teste ao frio negativo.

2.1.1.3 Exame Funcional

A paciente não apresenta dor a palpação muscular ou a palpação da ATM, não tendo dor ou estalidos na mesma.

Tem uma abertura máxima de 60mm, Lateralidade direita de 7mm e esquerda de 5mm.

2.1.1.4 Sorriso Social

Tem uma exposição incisiva maior de 75% com exposição gengival normal, arco do sorriso inconstante e corredor bucal normal.



Figura 9- Fotografias intraorais iniciais: vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente. (8/5/2015)

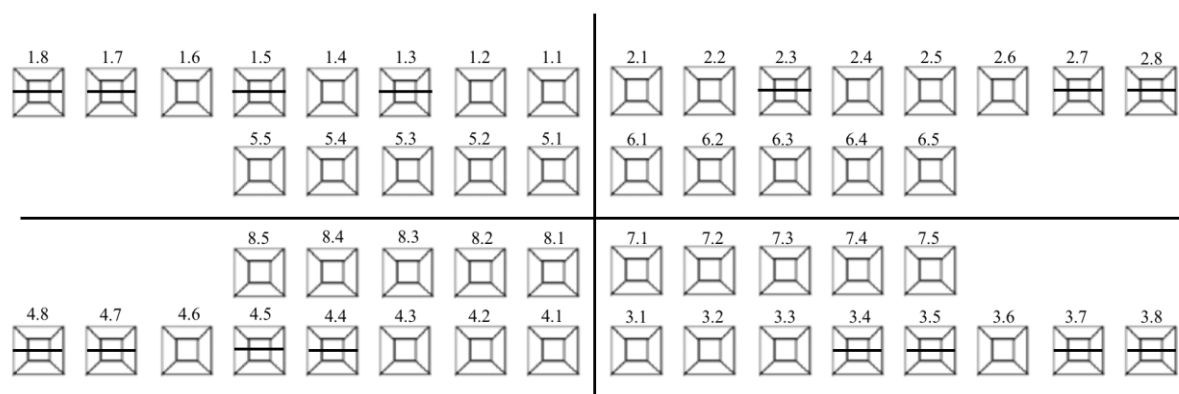


Figura 10- Ficha Dentária Internacional inicial da paciente (8/5/2015)

2.1.2 Diagnóstico

Após exame clínico e radiológico detalhado, conclui-se que a doente apresenta, Amelogénese Imperfeita Hipoplástica, sendo possível observar uma fina camada de esmalte.

Lesão periapical do dente 21 provavelmente associada a traumatismo, possível de observar no Raio-X periapical (Figura 7), como sensibilidade a percussão horizontal e vertical e teste ao frio negativo (necrose pulpar).

Também é possível observar que a doente apresenta, algum tártaro, desvio da mandíbula para a esquerda e uma mordida aberta anterior.

2.1.3 Plano de tratamento

O tratamento da paciente irá consistir, numa primeira fase, na realização da revascularização do dente 21, destarização, polimento e aplicação de moldeira de flúor, bem como proteção do remanescente dentário com restaurações directas em todos os dentes à exceção dos 1º molares de forma a não acentuar a mordida aberta (com a chave obtida através do encerramento de diagnóstico).

Contudo, devido ao facto da paciente ter estado ausente durante um período de 18 meses, a realização da revascularização no dente 21 não foi possível, tendo-se optado por realizar uma apexificação com MTA.

À medida que esta fase inicial do tratamento decorre, a doente foi reencaminhada para o departamento de Ortodontia, de forma a corrigir a sua oclusão o mais atempadamente possível.

2.1.4 Análise Cefalométrica

SNA: 72° (82°) SNB: 72° (80°)

ANB: 0° (2°)

Ângulo Facial (sn-pog): 72° (81°)

Vertical A: -7mm

Vertical Po: -16mm

Witts Apraisal: -8mm

NaPOG: 0° (3°)

McNamara: comp max 78 mm

Comp mand 114 mm

AFAI: 75

Dentárias: IPMax: 117 ° (110°)

ISN: 107° (103°)

FMIA: 52 ° (60°)

IMPA: 90 ° (95°)

i-co: 86° (90°)



Figura 11- Teleradiografia de perfil inicial (14/5/2015)

2.1.4.1 Diagnóstico

Esquelético

Após a análise da telerradiografia da doente (Figura 11), conclui-se que esta apresenta uma classe I esquelética por retrusão maxilar e mandibular, com tendência para classe III esquelética.

Tem um aumento do comprimento mandibular, com rotação posterior da mandíbula e anterior da maxila.

Apresenta uma tendência para o crescimento vertical da face tendo um perfil dolicofacial da mesma, tendo os incisivos superiores e inferiores protruídos e retroinclinados.

Dentário

Para além do já observado na consulta de odontopediatria, observou-se que a doente apresentava um overjet de 3mm, overbite de -4mm e DDM superior de -4mm.

2.1.4.2 Plano de tratamento

Pediu-se a avaliação a terapia da fala em relação a baixa posição da língua e também se colocou-se um aparelho funcional do tipo Myobrace® de forma a ajudar a corrigir a mordida aberta.

2.2 Relatório do Caso Clínico

O tratamento convencional para necrose pulpar em dentes imaturos é a apexificação, e de acordo com a literatura atual esta deverá ser feita com a aplicação de MTA.

A necrose pulpar vai impedir a rizogênese, levando a constrição apical e a paredes dentinárias finas em torno do canal que predispõem o dente a fractura.

A apexificação tem por objectivo a criação de uma barreira apical em dentes não vitais, de forma a confinar o material obturador no interior do canal e prevenir a contaminação dos tecidos periradiculares.

2.2.1- Apexificação direta com MTA (Odontopediatria)

No dia 15 de maio de 2015, iniciou-se o tratamento endodôntico do dente 21, primeiramente com a reconstrução com resina composta devido a um falso trajecto no acesso endodôntico. Irrigação com soluto de Dakin (5.%NaOCl) e restauração provisória com Cavit.

Nas três consultas seguintes foi realizada irrigação com soluto de Dakin e soro fisiológico, instrumentação do canal com uma lima 25 (Figura 12a) e aplicação de hidróxido de cálcio. Tendo-se sempre verificado a existência de exsudado.

Contudo depois desta última consulta dia 3 de Março de 2015, a doente não compareceu mais às consultas de odontopediatria.

Tendo apenas voltado cerca de 1 ano depois à consulta de Urgência com algia associada ao dente 21, sendo reencaminhada novamente para o departamento de Odontopediatria.

Dia 27 de Outubro de 2016, devido ao grande período de ausência da paciente não se considerou existirem as condições necessárias para realizar uma revascularização

tendo-se optado pela realização da obturação do dente 21 com barreira apical de MTA (Figura 12b) e preenchimento canalar com Gutta Percha injectável (Figura 12c).

Cerca de 1 mês depois, foi realizado um raiox de controlo e decidiu-se aguardar 1 semana e assim realizou-se a restauração definitiva do dente 22.

Deu-se então por concluído o tratamento do dente 21, no dia 26 de janeiro de 2017, com a restauração definitiva com sistema adesivo Scotchbond Universal e resina composta Filtek Z250.

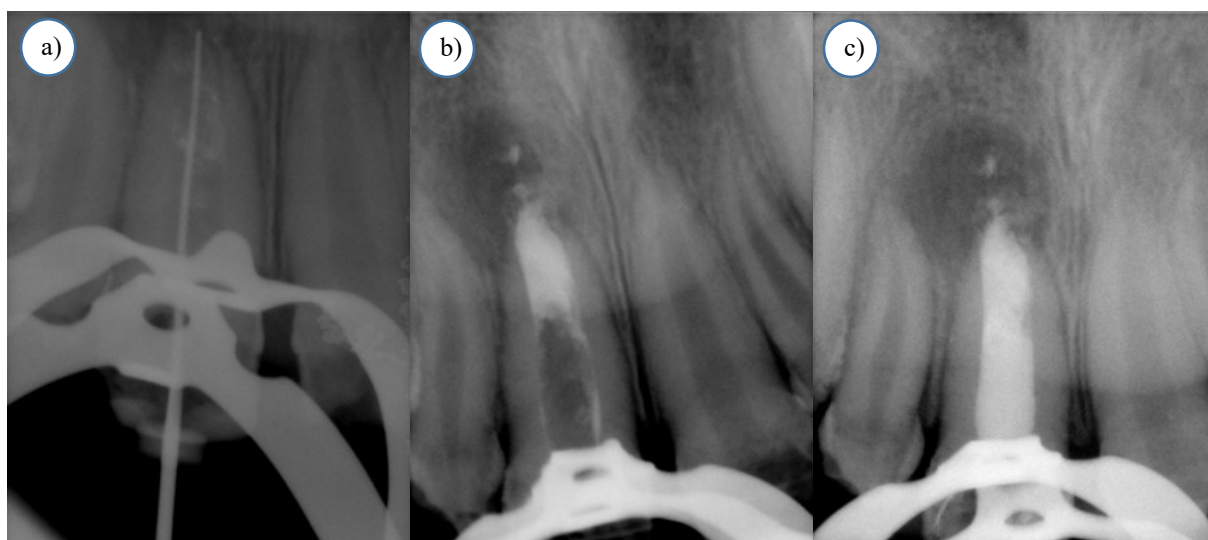


Figura 12- a) Determinação do comprimento de trabalho no dente 21 (15/5/2015); b) Obturação do dente 21 com bareira apical de MTA (27/10/2016); c) Preenchimento canalar com Gutta Percha injectável (27/10/2016)

2.2.2- Aparelho Funcional do tipo Myobrace® (Ortodontia)

No dia 9 de Julho de 2015, foram realizados os moldes da arcada superior e inferior, e o aparelho foi entregue no dia 3 de Dezembro de 2015, a paciente apresentava algum reflexo de vômito ao colocar o aparelho, mas com a contínua utilização deste o reflexo de vômito desapareceu, e observou-se uma boa cooperação da doente na consulta de controlo realizada a 11 de Fevereiro de 2016.

A doente continuou a comparecer periodicamente às consultas de controlo, e a 4 de Agosto de 2016, foram realizadas novas fotos intra-orais de forma a registar a progressão do tratamento (Figura 13), podendo-se observar a evolução da doente num período de 15 meses.



Figura 13- Fotografias intraorais iniciais (8/5/2015): vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente.(três fotos superiores) Fotografias do controlo (4/8/2016): vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente.(as três fotos inferiores)

2.2.3- Reavaliação do Plano de Tratamento (Odontopediatria)

No dia 9 de Fevereiro de 2017, foram realizadas novas impressões das arcadas superior e inferior para a realização de modelos de estudo e posterior encerramento de diagnóstico (Figura 19).

No dia 10 de Fevereiro foi realizada nova ortopantomografia (figura 16), novo registo fotográfico (Figura 20 e 21) e novo FDI (Figura 17).



Figura 14- Ortopantomografia (10/2/2017)

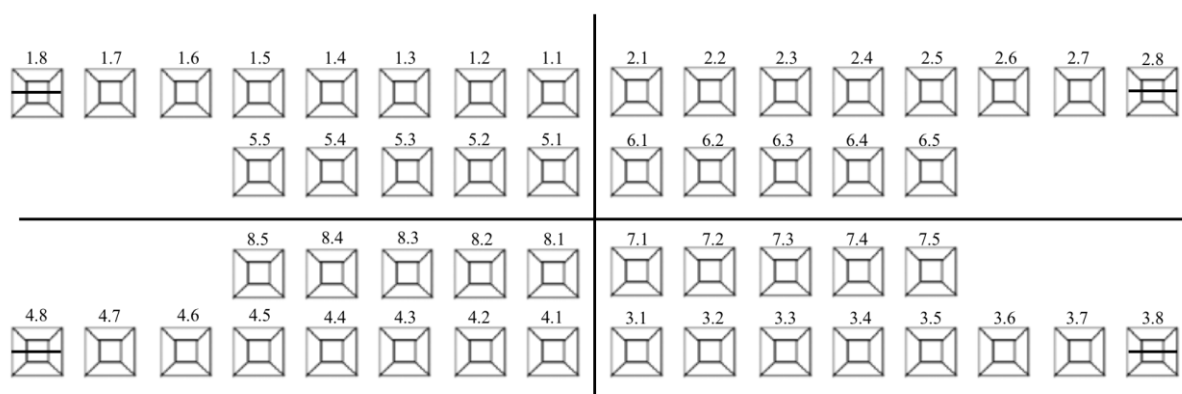


Figura 15- Ficha Dentária Internacional (10/2/2017)

2.2.3.1 Plano de Tratamento

Após revisão dos dados clínicos e radiográficos, e em coordenação com o departamento de Ortodontia, decidiu-se realizar a proteção do remanescente dentário com restaurações directas em todos os dentes à excepção dos 2º molares de forma a não acentuar a mordida aberta.

2.2.4- Protecção do Remanescente Dentário

Dia 22 de junho de 2017, através da chave obtida a partir do enceramento de diagnóstico (Figura 17), procedeu-se à realização da restauração dos dentes 21,22,11 e 12 com Sistema adesivo Scotchbond Universal, e resina composta Filtek Z250 (Figura 20). E numa consulta posterior foram realizadas restaurações directas nos dentes 13,14 e 16 (Figura 16).

De seguida, foi realizada uma goteira para a arcada inferior, de forma a facilitar a realização das restaurações directas do 45 ao 35, no dia 20 de junho de 2017, numa única consulta com resina Filtek Z250 e sistema adesivo Scotchbond Universal (Figura 21).

Posteriormente, foi marcada outra consulta para o acabamento e polimento destas restaurações e a realização de restaurações directas do 23 e 24 com resina Filtek Z250 e sistema adesivo Scotchbond Universal (Figura 22).



Figura 16- Restaurações directas dos dentes 13,14 e 16 (7/7/2017)



Figura 17- Encerramento de diagnóstico da arcada superior (vístal lateral, palatina e frontal) (9/2/2017)



Figura 18- Fotografias extraorais (10/2/2017): perfil direito à esquerda, perfil frontal ao centro e perfil transversal à direita (fotos superiores sem sorrir e fotos inferiores a sorrir) (9/2/2017)



Figura 19- Fotografias intraorais (10/2/2017): vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda respectivamente

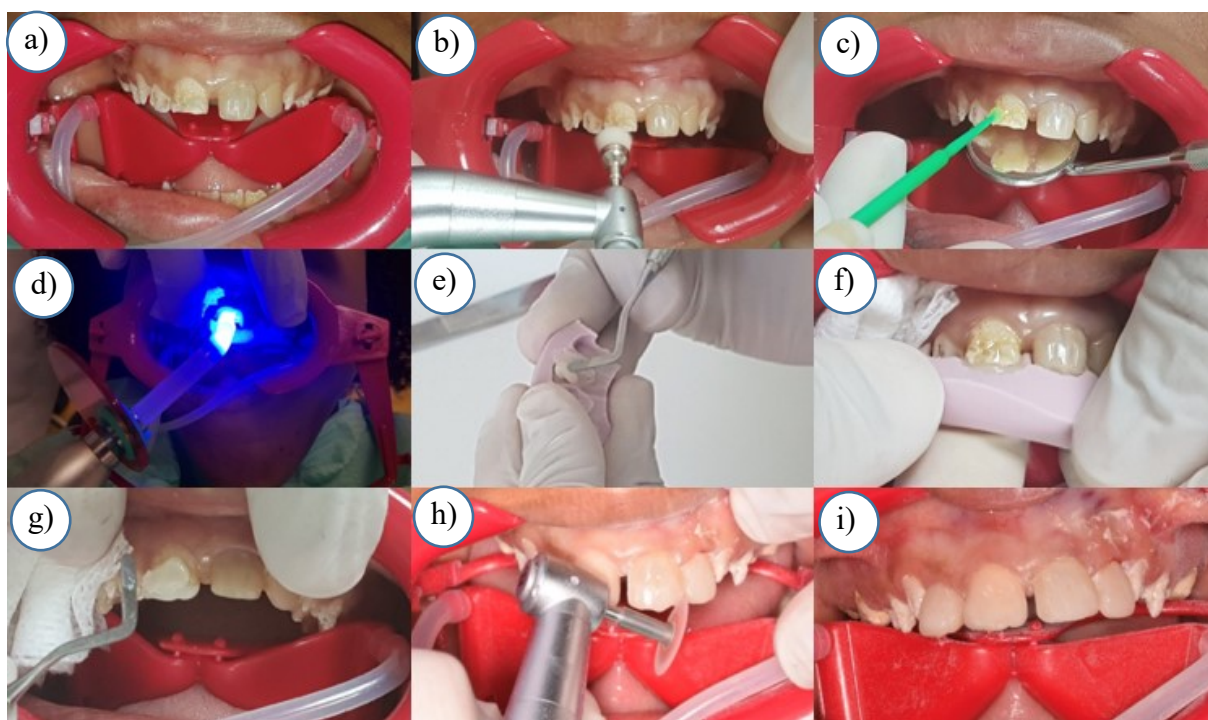


Figura 20- Restauração dos dentes 21,22,11 e 12- a) isolamento relativo; b) polimento; c) e d) colocação e fotopolimerização do sistema adesivo; e) carregamento da chave com material; f) colocação da chave em boca; g) reconstrução da face vestibular do 11; h) e i) acabamento e polimento (22/6/2017)

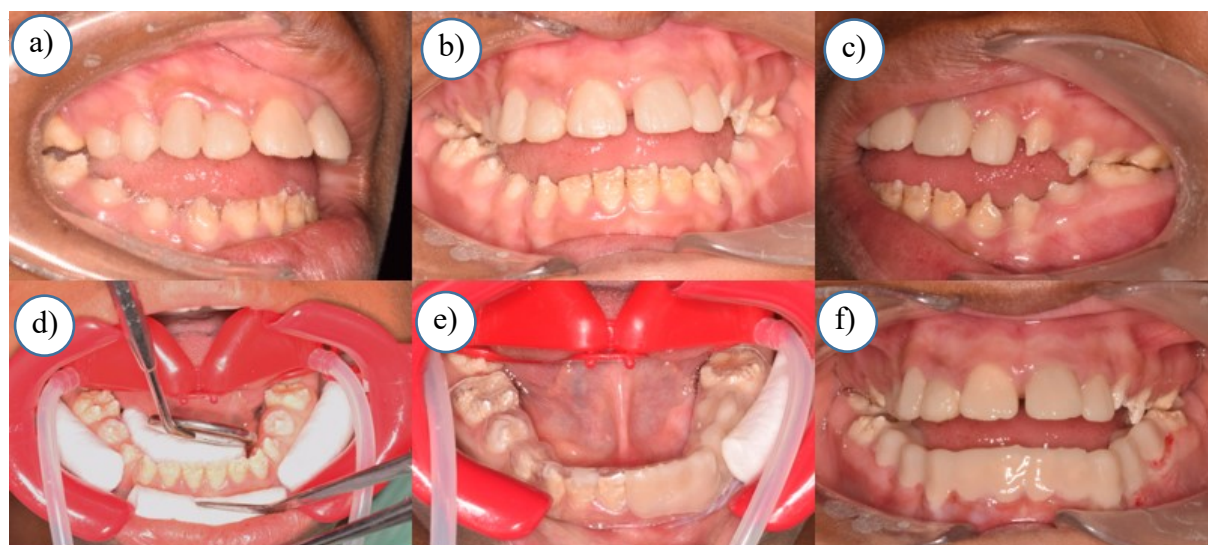


Figura 21- Restaurações directas do 45 ao 35- a) vista lateral direita, b) vista frontal, c) vista lateral esquerda, d) Isolamento relativo, e) colocação da goteira na arcada inferior já carregada com material, f) arcada inferior após realizada a fotopolimerização da resina e retirada a goteira (20/7/2017)



Figura 22- Restauração directa do 23 e 24 e acabamento e polimento das restaurações realizadas na consulta anterior vista lateral direita, vista frontal e vista lateral esquerda, respectivamente (21/7/2017)

2.2.5- Consulta de Medicina Dentária Preventiva e Comunitária

Nesta consulta realizou-se uma destartarização cuidada com ultrassons, seguida por um polimento de todas as peças dentárias com recurso a uma taça de borracha e uma escova profiláctica, com pasta de polimento e por fim foi feita a aplicação de uma moldeira de flúor.

2.2.6 Reavaliação do Plano de Tratamento (Ortodontia)

Em Novembro de 2017, foi realizada uma reavaliação do plano de tratamento ortodôntico da doente.

Diagnóstico Cefalométrico

SNA: 76° (82°)
SNB: 74° (80°)
ANB: 2° (2°)
Ângulo Facial (sn-pog): 75° (81°)
Vertical A: -3 (0-2)
Vertical Po: -10 (-8 a -6)
Witts Appraisal: -3 (-1)
NaPOG: 1° (3°)
McNamara: comp max 87mm
Comp mand 124 mm(109-112)
AFAI: 76mm (61-63)
Dentarias: IPMax: 120° (110°)
ISN: 110° (103°)
FMIA: 509° (60°)
IMPA: 84 ° (95°)
i-co: 92° (90°)



Figura 23- Telerradiografia- Reavaliação (14/11/17)

2.2.6.1 Diagnóstico

Esquelético

Após a análise da telerradiografia da doente (Figura 23), conclui-se que esta apresenta uma tendência para classe I esquelética, um perfil esquelético recto e biretrusão mandibular.

Tem um aumento do comprimento mandibular, com rotação posterior da mandíbula e anterior da maxila.

Apresenta uma tendência para o crescimento vertical da face tendo um perfil dolicofacial da mesma, estando os incisivos superiores e inferiores protruídos e retroinclinados.

Dentário

Foi possível constatar que a doente apresenta deglutição adulta, respiração nasal, mastigação bilateral, desvio da linha média para a direita, mordida aberta anterior e uma oclusão classe I molar direita e III esquerda.

Observou-se que a doente apresentava um overjet aumentado, overbite diminuído e DDM positiva.

2.2.6.2 Plano de Tratamento

Optou-se por realizar a exodontia dos 7º molares superiores e 8º molares inferiores, de forma a executar uma redução imediata da mordida aberta e facilitar o tratamento ortodôntico.

Foi também planeada a expansão transversal da maxila, tendo se optado pela utilização de um disjuntor com planos de mordida. Optou-se pela utilização de uma aparatologia fixa, em vez de removível, devido ao facto da doente ter 12 anos de idade e um aparelho removível não ser capaz de transmitir as forças necessárias à realização de uma disjunção maxilar.

2.2.7 Exodontia do 17 e 27

Após a anestesia do fundo do vestibulo, com Lidocaína (2%), iniciou-se a extração com a realização da sindesmotomia seguida por uma luxação do dente sendo este por fim extraído com a utilização de um boticão de molares superior. Após a realização de ambas as extrações foi realizada sutura com fio de seda (3-0), em ponto cruzado (Figura 24), e foi receitado gel de clorexidina 0,2% (Bexident Post) e a paciente retirou os pontos passado 7 dias apresentando boa cicatrização em ambas as extrações.

Será importante denotar que as duas extrações foram intercaladas por um período de 1 mês de forma a permitir uma mastigação unilateral.

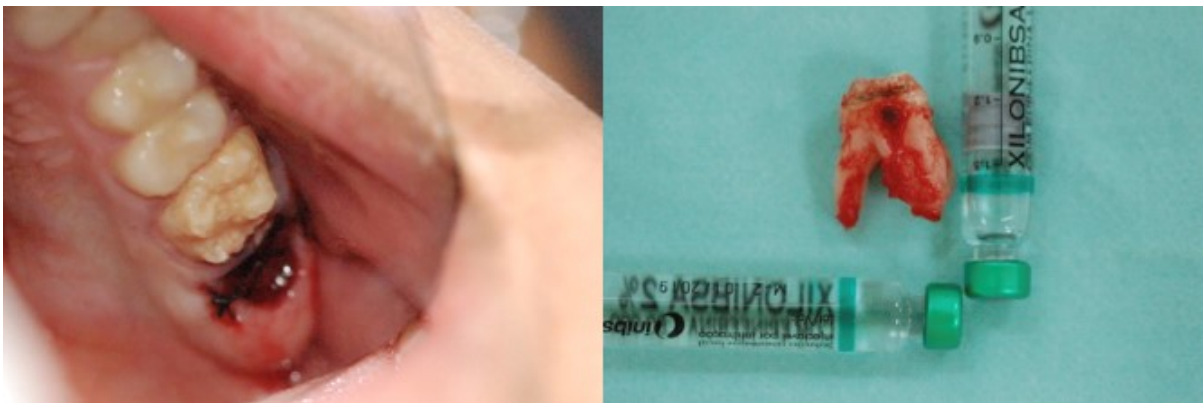


Figura 24- Exodontia do dente 17 (sutura após extração, dente após extração)

2.2.8 Germectomia do 38 e 48

Após bloqueio do nervo troncular e anestesia infiltrativa na zona do 48 com artícaína iniciou-se a realização da germectomia com uma incisão triangular (com lâmina Nº15) de forma a conseguir um bom acesso, de seguida realizou-se a sindesmotomia e o descolamento do perósteo do osso com um descolador de Freer.

Localizado o gérmen dentário procedeu-se à osteotomia com a remoção do osso que o cobria, concluída esta etapa iniciou-se a luxação do gérmen com boticão para a sua extração e a curetagem do alvéolo (Figura 25).

Conclui-se com a sutura da zona e a medicação da doente com: Ibuprofeno 400mg (8h/8h), Paracetamol 500mg (em SOS), Amoxicilina+Ac.Clavulânico 875mg +125mg (12h/12h).

É importante denotar que as extrações foram realizadas com um período de intervalo de 1 mês para permitir uma mastigação unilateral da paciente durante o período de cicatrização, e também por se tratar de uma paciente pediátrica resolvemos intercalar as extrações com outros tratamentos.

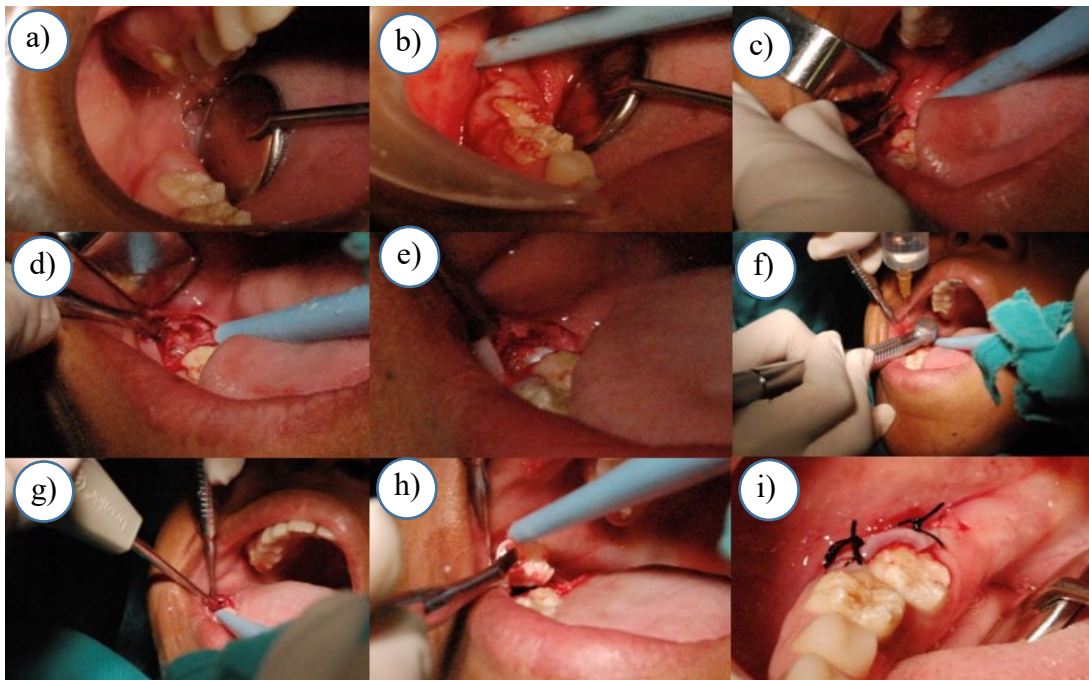


Figura 25- Germectomia do 48- a)Fotografia inicial, b)Incisão triangular com lâmina Nº15, c)Sindesmotomia, d)Descolador de Freer, e)localização do gérmen dentário, f)osteotomia, g)luxação, h) extração do gérmen, i)Sutura

2.2.9 Colocação de disjuntor maxilar com planos de mordida (Ortodontia)

Dia 12 de Setembro de 2018 foi realizado registo de mordida e impressões a alginato das arcadas superior e inferior. Tendo-se pedido ao laboratório de prótese a realização de um disjuntor de Mcnamara com planos de mordida.

Dia 27 de Setembro, foi realizada a cimentação do aparelho tendo, o Departamento de Ortodontia, optado pela utilização de um cimento de ionómero de vidro, de forma a não danificar as restaurações a resina composta já existentes (Figura 26).

Posteriormente à realização da expansão maxilar, o Departamento de Ortodontia, tem planeado a colocação de aparatologia fixa bimaxilar, com a utilização da técnica “Multiloop Edgewise Archwire”, sendo espectável que o tratamento ortodôntico esteja concluído aos 14/15 anos de idade da doente.

Sendo, que no final deste tratamento uma reavaliação da doente, deverá ser feita.



Figura 26- Fotos pós-cimentação do disjuntor de Mcnamara (27/07/2018)

III-DISCUSSÃO

A realização deste caso clínico foi um desafio, tratou-se de um caso multidisciplinar complexo, durante o qual surgiram inúmeras questões. Sendo assim necessário a realização de uma revisão da literatura para compreender qual a opção terapêutica mais adequada a tomar.

3.1 Alterações dos tecidos mineralizados na Amelogénese Imperfeita

A AI pode ser classificada clinicamente em hipoplástica, hipomineralizada ou hipomaturada (American Academy of Pediatric, 2016).

Dentes afectados com AI hipoplástica apresentam tipicamente esmalte fino, porosidades ou ranhuras verticais, e dentes afectados com AI hipomineralizada e hipomaturada apresentam quantidades normais de matriz de esmalte que é deficientemente mineralizada (Epasinghe & Yiu, 2017).

A dentina dos dentes afectados com AI apresenta níveis de cálcio mais elevados que dentes normais (Epasinghe & Yiu, 2017). Em imagens de microscópio electrónico é possível observar que existe um espessamento da dentina peritubular e uma parcial obliteração dos túbulos de dentina (Sanchez-Quevedo et al., 2004). Estas alterações morfológicas são consistentes com a morfologia da dentina esclerótica que inclui um espessamento da camada superficial de dentina. Têm surgido vários estudos na procura da melhor adesão a dentes com AI, os quais têm demonstrado que não existe uma diferença estatisticamente relevante entre sistemas adesivos self-etch ou etch-and-rinse na sua força de adesão à dentina (Pugach et al., 2011; Yaman et al., 2014).

3.2 Adesão

Os sistemas adesivos podem ser divididos em duas categorias *Etch-and-rinse* (ER) estes incluem um acondicionamento ácido separado do primer, enquanto no sistema Self-Etch (SE) ao colocar o primer o acondicionamento ocorre simultaneamente.

Os dois tipos de sistemas adesivos têm sido utilizados clinicamente apresentando valores de SBS elevados, em esmalte e dentina saudável.

Contudo, existe de momento na comunidade médica a discussão de qual o melhor sistema adesivo a utilizar em dentes afectados com AI (ER ou SE)

Têm surgido vários estudos na procura da melhor adesão a dentes com AI, Yaman et al. (2014) realizaram um estudo em 16 dentes extraídos com AI-hipoplástica comparando os valores da força de adesão entre um sistema adesivo ER e SE concluindo-se que não existe uma diferença significativa entre os dois sistemas (Figura 28).

Contudo, Pugach et al. (2011), concluíram, num estudo laboratorial em ratos geneticamente modificados, que o um sistema adesivo SE com um “milder primer” resulta numa SBS mais elevada quando comparada como o sistema ER (Figura 27).

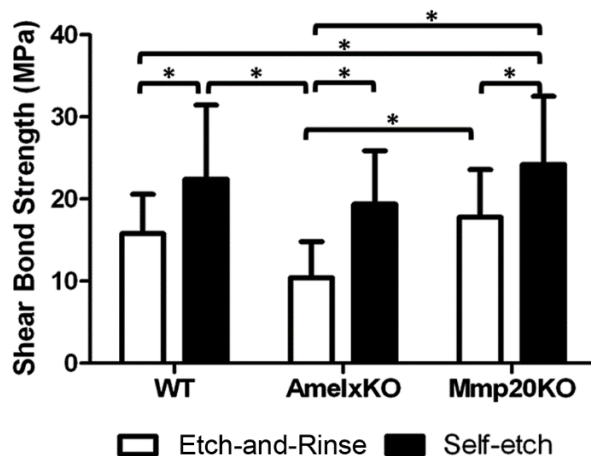


Figura 27- SBS de dois grupos de ratos afectados por AI (AmelxKO, Mmp20KO) e um grupo controlo (WT), sendo que em cada grupo metade utilizou um sistema adesivo *etch-and-rinse* e a outra metade um sistema adesivo *self-etch*. Observando-se uma diferença estatisticamente relevante da SBS dos sistemas adesivos em todos os grupos (Pugach et al., 2011)

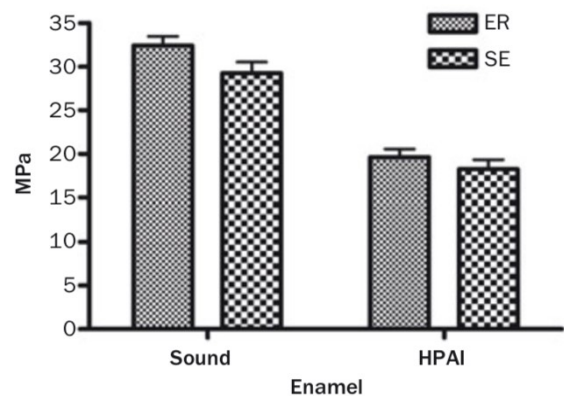


Figura 28- SBS de dois grupos de dentes extraídos, um constituído por 12 molares saudáveis e um segundo grupo constituído por 16 molares afectados por AI. Em ambos os grupos metade utilizou um sistema adesivo *etch-and-rinse* e outra metade um sistema adesivo *self-etch*. Não existindo uma diferença estatisticamente relevante da SBS nos dois grupos (Yaman et al., 2014)

3.3 Efeito do tempo de condicionamento ácido na força de adesão

Doentes com AI apresentam perda precoce de esmalte que vai inevitavelmente levar à exposição da dentina destes dentes.

Segundo Epasinghe and Yiu (2017), a exposição prolongada da dentina ao ambiente da cavidade oral, leva à formação de uma dentina com um padrão morfológico semelhante a dentina esclerótica em termos de mineralização.

Apresentando um espessamento da dentina peritubular, uma obliteração dos túbulos dentinários e uma camada superficial hipermineralizada (Sanchez-Quevedo et al., 2004). Esta camada é altamente resistente ao acondicionamento ácido e poderá dificultar a penetração da resina, e prevenir a formação de resin-tags, resultando numa camada híbrida mais fraca (Epasinghe & Yiu, 2017).

Segundo Tsai et al. (2011), esta camada de dentina hipermineralizada, provoca forças de adesão inferiores quando comparada com a dentina saudável.

Sendo assim, surge a questão se um condicionamento ácido mais prolongado faria aumentar a força de adesão dos sistemas adesivos *self-etch* e *total-etch*.

3.3.1 Sistemas adesivos *self-etch*

O estudo de Epasinghe and Yiu (2017), pretendeu perceber se no caso dos sistemas adesivos *self-etch* um acondicionamento ácido adicional de 15s faria aumentar a força de adesão, pois estudos anteriores tinham demonstrado que os sistemas adesivos *self-etch* não eram capazes de penetrar a camada de dentina hipermineralizada da dentina esclerótica.

Contudo em dentina afectada com AI, o acondicionamento ácido adicional não melhorou a força de adesão à dentina.

Uma explicação possível para tal é o facto de esta camada de dentina hipermineralizada não ser homogénea podendo existir zonas em que o acondicionamento ácido provoca uma excessiva desmineralização (Figura 29).

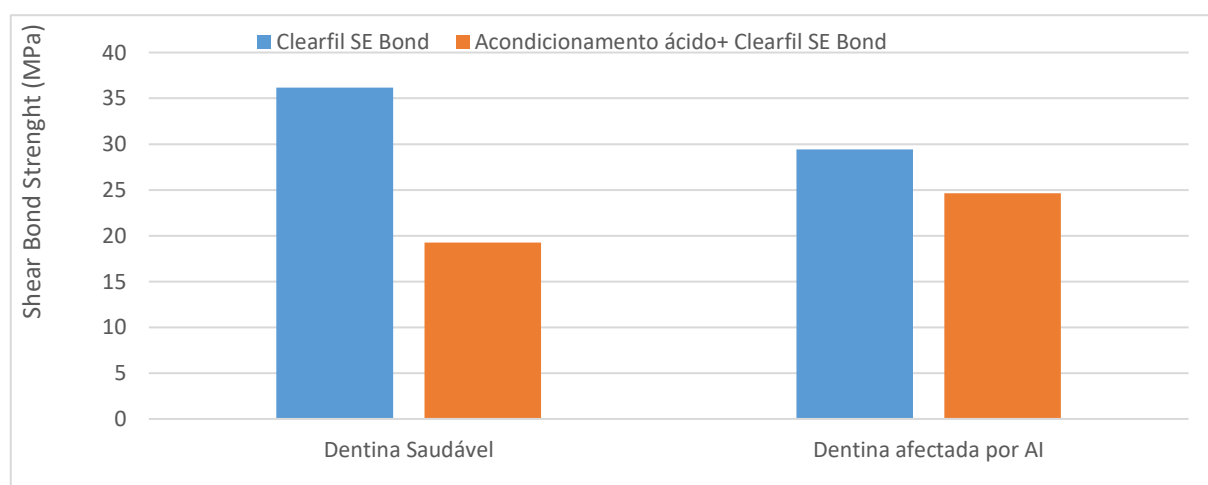


Figura 29- SBS de dois grupos de dentes extraídos, um constituído por 4 molares saudáveis e um segundo grupo constituído por 4 molares afectados por AI. Em ambos os grupos metade utilizou o sistema adesivo Clearfil SE Bond (segundo as instruções do fabricante) e a outra metade o mesmo sistema adesivo mas com um acondicionamento ácido prévio de 15s. Tendo-se observado uma descida dos valores da SBS com o acondicionamento ácido adicional em ambos os grupos (adaptado de Epasinghe & Yiu, 2017)

3.3.2 Sistemas adesivos etch-and-rinse

Em dentes decíduos a camada híbrida formada na dentina era aproximadamente 25-30% mais espessa que a de dentes permanentes usando tempos de condicionamento ácido idênticos (Hiraishi, Yiu, & King, 2008).

Sendo assim, de forma a evitar a formação de camadas híbridas espessas e a incompleta infiltração da resina na dentina desmineralizada foi recomendada a diminuição do tempo de condicionamento ácido (Hiraishi et al., 2008).

Hiraishi et al. (2008), compararam o efeito do condicionamento ácido em dentina normal e dentina afectada por AI por 15 segundos e por 30 segundos. Verificando-se que o efeito do condicionamento ácido na força de adesão à microtracção (μ TBS) era diferente para a dentina normal e afectada por AI.

Ao aumentar o tempo de condicionamento ácido para 30 segundos na dentina normal, esta apresentava uma diminuição da μ TBS quando comparado com a dentina que foi condicionada por 15s, podendo-se concluir que em dentina normal aumentar o tempo de condicionamento ácido é prejudicial à adesão.

Na dentina afectada pela AI, a média dos valores da μ TBS não apresentou diferenças significativas entre os 15 segundos e os 30 segundos, não se justificando o aumento do tempo de condicionamento ácido (Figura 30).

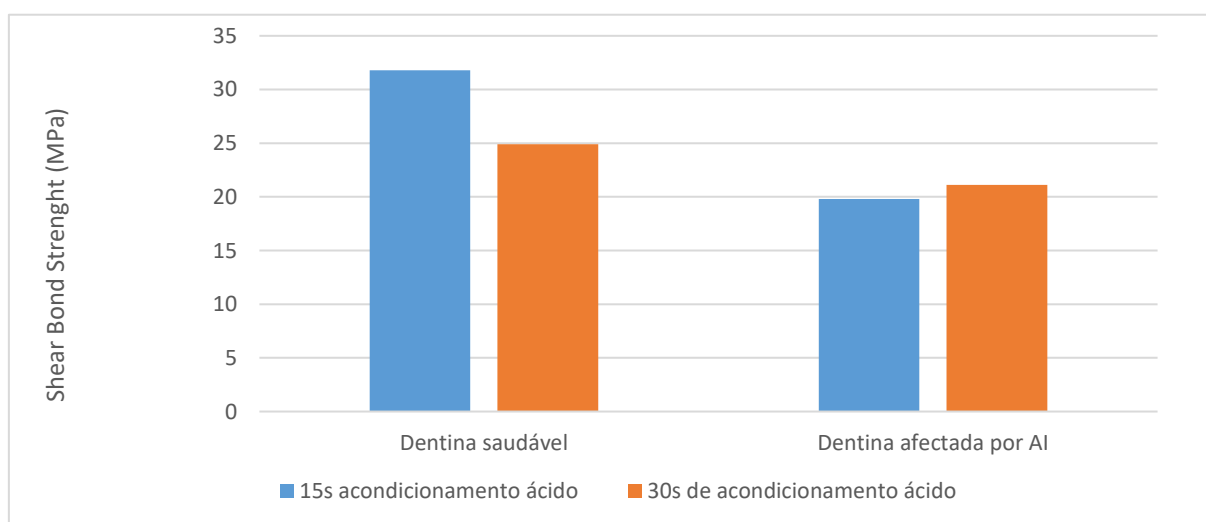


Figura 30- SBS de dois grupos de dentes extraídos, um constituído por 6 molares saudáveis e um segundo grupo constituído por 6 molares afectados por AI. Em ambos os grupos foi utilizado um sistema adesivo etch-and-rinse sendo que em ambos os grupos metade teve um tempo de acondicionamento ácido de 15s e outra de 30s. Tendo-se observado que o aumento do tempo de acondicionamento ácido para 30s não era benéfico. (adaptado de Hiraishi et al., 2008)

Já relativamente à distribuição dos modos de falha, estendendo o tempo de condicionamento de 15 para 30 segundos na dentina normal, verificou-se o aumento de falhas na interface resina-dentina e de falhas do tipo misto no interior do adesivo e na interface resina-dentina. Na dentina afectada pela AI, a maioria dos tipos de falha era misto no interior do adesivo e na interface resina-dentina, independentemente do tempo de acondicionamento ácido.

3.6 Efeitos da desproteinização na adesão

O tratamento de doentes com AI é muitas vezes difícil e mostra grandes taxas de insucesso devido à dificuldade da adesão da restauração à superfície dentária alterada (Sonmez, Aras, Tunc, & Kucukesmen, 2009).

A adesão à forma hipoplástica pode ser conseguida de forma eficaz, devido ao facto de termos uma fina camada de esmalte com conteúdo mineral próximo do normal (Sonmez et al., 2009).

Nas formas hipomaturada e hipomineralizada, existe um excesso de proteínas de esmalte que resulta em esmalte menos resistente que se pode facilmente libertar da junção amelodentínaria (JAD), expondo a dentina. (Pugach et al., 2011)

Teoricamente a contaminação da superfície do esmalte e dentina por excesso de proteínas deverá afectar negativamente à adesão. (Bhoomika A, 2014; Pugach et al., 2011)

Venezie, Vadiakas, Christensen, and Wright (1994) foram dos primeiros a propor a utilização de NaOCl para melhorar a adesão de brackets a esmalte hipomineralizado, mostrando resultados positivos no seu estudo. Tendo assim proposto que o tratamento do esmalte hipomineralizado com 5% NaOCl antes da realização do acondicionamento ácido, seria eficaz em remover o excesso proteico do esmalte, melhorando assim a adesão.

Contudo, estudos mais recentes têm comprovado que a utilização de NaOCl tem pouco ou nenhum efeito. Clinicamente Sonmez et al. (2009) e Bhoomika A (2014) comprovaram que não existia um aumento estatisticamente significativo da SBS que justificasse a utilização de NaOCl. O estudo de Pugach et al. (2011), utilizou ratos geneticamente modificados que apresentavam esmalte hipomineralizado e esmalte

hipoplástico-hipomineralizado, e assim também demonstrou não existir qualquer melhoria com a utilização de NaOCl.

Porém sugeriu que a remoção de todo o esmalte alterado seria uma hipótese a considerar de forma a se conseguir uma melhor adesão à dentina.

3.5 Amelogénese Imperfeita e a Mordida Aberta Anterior (MAA)

A Mordida Aberta Anterior (MAA) e a AI não ocorrem frequentemente na população em geral (Ravassipour et al., 2005). Contudo, a MAA apresenta uma elevada frequência quando nos referimos a indivíduos com AI (Pavlic, Battelino, Trebusak Podkrajsek, & Ovsenik, 2011).

A MAA é caracterizada pela inexistência da sobreposição dos incisivos, excessiva erupção dos dentes posteriores e uma morfologia craniofacial dolifacial caracterizada pelo aumento da dimensão vertical da face (Qi, Xu, Hou, & Wang, 2018).

Cerca de 40% de todos os indivíduos afectados com AI apresentam uma MAA (Pavlic et al., 2011).

A etiologia da MAA na AI pode ter uma origem genética, esquelética ou local (Alachioti et al., 2014).

Uma MAA pode resultar de uma posição anómala da língua devido a sensibilidade dentinária causada pela AI, e indivíduos afectados com AI apresentam diferenças estatisticamente significativas nos estudos cefalométricos quando comparados com a população em geral. (Pavlic et al., 2011).

Contudo, ainda não existe consenso na comunidade médica sobre a etiologia da MAA na AI.

3.6 Apexificação versus Revascularização

O tratamento convencional para necrose pulpar em dentes imaturos é a apexificação, e de acordo com a literatura actual esta deverá ser feita com a utilização de MTA, com o objectivo de formar uma barreira no ápex do dente (Agrafioti, Giannakoulas, Filippatos, & Kontakiotis, 2017; Lin et al., 2016), no capítulo 3.7, este aspeto será falado em maior detalhe.

Todavia, embora a apexificação consiga criar uma barreira no ápex do dente, esta não consegue induzir o crescimento da raiz em comprimento ou espessura, fazendo com que a suscetibilidade para a fractura da raiz permaneça, devido a finas paredes em volta do ápex, e desfavorável rácio raiz/coroa (Galler, 2016).

Em contraste, a realização de uma revascularização permite que a rizogênese continue, permitindo assim reduzir consideravelmente o risco de fractura da raiz (Torabinejad, Nosrat, Verma, & Udochukwu, 2017). Irá também permitir a regeneração da vitalidade pulpar com resultados positivos no teste ao frio e no teste elétrico, após 12-24 meses (Galler, 2016).

Segundo o estudo de Silujjai and Linsuwanont (2017) tanto a apexificação como a revascularização são opções viáveis de tratamento obtendo no seu estudo (composto por 46 casos, 29 de apexificação e 17 de revascularização, com um follow-up de 96 meses) taxas de sucesso de 80.77% na apexificação com MTA e de 76.47% na revascularização. Este também constatou que dos 5 casos de apexificação que falharam todos eles ocorreram devido a fracturas no dente, e em relação à revascularização todos os casos falharam devido a periodontite apical causada por persistentes infeções.

Contudo, segundo a American Association of Endodontists Position Statement, (2013) a primeira opção terapêutica a ser considerada deverá ser a revascularização afirmando que a realização de apexificação apenas deverá ser considerada “if pupal regeneration has failed, or there are other reasons not to attempt to regenerate the pulp”.

3.7 Apexificação: Hidróxido de cálcio versus Mineral Trioxide Aggregate

Quando um traumatismo danifica a bainha epital de Hertwig ou causa necrose pulpar, vai impedir a rizogênese, levando a inúmeros problemas como a falta de constrição apical e a paredes dentinárias finas em torno do canal que predispõem o dente à fractura (Agrafioti et al., 2017; Moore, Howley, & O'Connell, 2011).

A apexificação tem por objectivo a criação de uma barreira apical em dentes não vitais, de forma a confinar o material obturador no interior do canal e prevenir a contaminação dos tecidos periradiculares por bactérias e toxinas (Agrafioti et al., 2017; Lin et al., 2016).

O hidróxido de cálcio durante bastante tempo foi o material de eleição para este procedimento durante o qual existem repetidas estimulações com hidróxido de cálcio, durante um período de seis e oito meses, de modo a obter um encerramento do ápex

(Beslot-Neveu et al., 2011). Todavia este longo período de tempo, envolve várias visitas ao médico dentista para substituição da medicação intracanal (HCl), Agrafioti et al. (2017) realizaram uma revisão sistemática onde 85% dos estudos referentes a utilização de HCl optaram pela substituição da medicação intracanal duas a três vezes durante o tratamento. Sendo assim clara a tendência da comunidade médica.

Durante este período o risco de falha do tratamento aumenta, pois o paciente pode não comparecer às consultas levando à perda ou infiltração da restauração provisória e a uma nova infecção do dente (Beslot-Neveu et al., 2011). Vários estudos também apontam para que a utilização de hidróxido de cálcio leve a um enfraquecimento da dentina causando um aumento do risco de fracturas cervicais (Beslot-Neveu et al., 2011).

Uma outra opção é a utilização de MTA, sendo que este consiste num cimento de silicato de cálcio, que apresenta propriedades hidrofílicas e vários estudos têm demonstrado que o MTA estimula a formação de tecido duro, a nível apical, particularmente em casos de traumatismo dentário (C et al., 2018).

Este é o material mais recente utilizado na apexificação, com uma boa biocompatibilidade, actividade antibacteriana e com capacidade de estimular a libertação de citocinas de forma a promover a regeneração dos tecidos (Lin et al., 2016).

Este tem também a vantagem de permitir um tempo de tratamento muito mais curto quando comparado com o hidróxido de cálcio (Beslot-Neveu et al., 2011).

Segundo Lin et al. (2016), com a utilização de hidróxido de cálcio ou MTA conseguimos obter bons resultados clínicos e radiológicos, mas o MTA está associado a um tempo de tratamento mais curto, sendo a probabilidade do paciente cooperar maior, levando assim a taxas de sucesso maiores em tratamentos com a utilização deste material.

Contudo, segundo Agrafioti et al. (2017) existe um ponto onde a utilização HCl apresenta uma vantagem em relação a utilização de uma barreira artificial apical afirmando que “Long-term apexification presented higher percentages of apical closure than artificial barrier apexification.”

Podemos assim concluir que a utilização do MTA com barreira apical, é uma opção viável para realização da apexificação não por apresentar melhores resultados clínicos, mas sim pelo menor número de consultas, levando a maiores taxas de adesão ao tratamento por parte dos doentes. De especial importância quando se tratam de doentes pediátricos. Sendo a sua utilização também recomendada pela American Association of Endodontists Position Statement, (2013).

3.7 Tratamento

Segundo Chen, Hu, Bresciani, Peters, and Estrella (2013), o tratamento da Amelogenese Imperfeita pode ser dividido em 3 fases:

- Fase temporária- durante a dentição primária e dentição mista
- Fase transitória- durante a dentição permanente até a idade adulta.
- Fase permanente- na idade adulta

Uma identificação atempada da doença é de extrema importância de forma a permitir a realização de um plano de tratamento adequado e evitar as consequências sociais e funcionais negativas associadas a AI (American Academy of Pediatric, 2016; Sapir & Shapira, 2007).

O planeamento regular de consultas deve ser realizado, de forma a poder identificar e tratar a doença à medida que os dentes erupcionam (American Academy of Pediatric, 2016).

A motivação da paciente para uma boa higiene oral e destarizações regulares, é fulcral para a manutenção de uma boa saúde periodontal, durante todo o tratamento (American Academy of Pediatric, 2016).

De forma a reduzir o risco de cárie, géis ou vernizes de flúor podem ser recomendados (Seow, 2014).

A aplicação de agentes ricos em cálcio e fosfato com produtos contendo Casein Phosphopeptide-amorphous Calcium Phosphate (CPP-ACP) também poderá ser recomendada de forma a facilitar a remineralização de zonas hipomineralizadas na superfície de dentes com defeitos de esmalte (Seow, 2014).

3.8.1 Fase Temporária

Na fase temporária, o nosso objectivo será proteger o remanescente dentário, reduzir a sensibilidade, melhorar a estética dentária e dar as condições para a realização do tratamento ortodôntico (Morgado & Azul, 2009).

Segundo Sapir and Shapira (2007), numa fase inicial do tratamento um correto diagnóstico da paciente será de elevada importância na determinação do melhor plano de tratamento, sendo nesta fase importante determinar o risco de cárie da paciente e avaliar

a qualidade do esmalte remanescente de forma a determinar se este permite uma adesão eficaz.

Assim, em pacientes com AI hipoplástica o seu esmalte, embora fino, é suficiente para o estabelecimento de uma boa adesão. Porém já esmalte hipomineralizado pode apresentar inicialmente resultados satisfatórios a nível da adesão, mas a longo prazo o seu esmalte tende a fraturar levando a falha da restauração. Por fim o esmalte hipomaturado contém excesso de matéria orgânica e esta deverá ser retirada através do polimento a sua superfície. Isto será de elevada importância no nosso caso clínico pois as restaurações da nossa doente terão de ser sujeitas a forças ortodônticas (Chen et al., 2013).

Dentição decídua

Durante a dentição decídua, o principal objectivo será garantir condições favoráveis à erupção da dentição definitiva (Chen et al., 2013).

Sendo assim, após a erupção dos 1º molares decíduos, está recomendado o uso de coroas de aço ou restaurações directas em resina composta para a proteção do esmalte fragilizado destes dentes. (Chen et al., 2013; Morgado & Azul, 2009)

Os dentes anteriores, na dentição decídua, poderão ser restaurados através do uso de coroas de policarbonato, ionómero de vidro modificado por resina ou pelo uso de restaurações directas em resina composta (Chen et al., 2013; Marquezin, Zancoppe, Pacheco, Gaviao, & Pascon, 2015; Morgado & Azul, 2009) .

Dentição mista

Na dentição mista, o tratamento passará a ser mais focado na preservação do remanescente dentário da dentição permanente, e com a erupção dos 1º molares e dentição anterior, no planeamento do tratamento ortodôntico da doente (Chen et al., 2013).

A quando da erupção dos 1º molares definitivos, a literatura refere duas possíveis formas de proteger o remanescente dentário, tendo relatado a utilização de coroas de aço ou a utilização de restaurações directas em resina composta (de Souza-e-Silva, Parisotto, Steiner-Oliveira, Gaviao, & Nobre-Dos-Santos, 2010; Dursun et al., 2016; Sapir & Shapira, 2007).

Na dentição anterior, tendo em foco a estética dentária da paciente, facetas directas ou indirectas em compósito têm sido sugeridas assim como a utilização de restaurações

directas em resina composta (com recobrimento total da coroa) ou coroas de policarbonato (Chen et al., 2013; Dursun et al., 2016; Leevailoj, Lawanrattanakul, & Mahatumarat, 2017)

3.8.2 Fase transitória

Nesta fase, a criança já apresenta a sua dentição permanente, e tem como objectivo a manutenção do seu estado de saúde oral, com o planeamento de consultas de rotina, de forma a verificar o estado das suas restaurações e a manutenção do seu estado de saúde periodontal, até ao termino do seu crescimento/tratamento ortodôntico (Chen et al., 2013).

Segundo Morgado and Azul (2009) “o tratamento definitivo deve ser realizado após o restabelecimento da oclusão, dimensão vertical, higiene oral, completa erupção dentária e término do crescimento”.

3.8.3 Fase permanente

A realização de coroas de revestimento total metalocerâmicas ou totalmente em cerâmica têm sido reportadas como uma das melhores opções para o tratamento definitivo de doentes com AI (Canger, Celenk, Yenisey, & Odyakmaz, 2010; Ergun & Ataol, 2018; Sreedevi, Sanjeev, Ephraim, & Joseph, 2014).

Segundo Canger et al. (2010) existe também a possibilidade de optar pela utilização de facetas nos dentes anteriores contudo refere a adaptação marginal e a adesão deste tipo de restaurações como desvantagens à sua utilização em doentes com AI.

É importante denotar que a realização destes casos é muitas vezes multidisciplinar, requerendo a coordenação com as áreas de Periodontologia, Endodontia e Cirurgia Maxilo-Facial (Ergun & Ataol, 2018; Mehta et al., 2013).

Pois paciente com AI apresentam muitas vezes coroas clínicas curtas, sendo necessário a realização de alongamentos coronários, dentes com câmaras pulpares extensas e grandes perdas de estrutura dentária, que levam muitas vezes também à necessidade de tratamento endodôntico e a presença frequente de maloclusão severa que poderá levar à necessidade de cirurgia ortognata (Chen et al., 2013).

3.9 Maturação Óssea

A determinação da maturação óssea é de especial importância em Ortodontia, por estabelecer o período ideal para o início do tratamento, tirando proveito do próprio crescimento da doente para a correcção de problemas transversos, verticais, e principalmente, dos ântero-posteriores, e correcção de alterações ósseas e neuromusculares (Moscatiello, Lederman, Moscatiello, Faltin Júnior, & Moscatiello, 2008).

Segundo McNamara and Franchi (2018), este “período ideal” está correlacionado com estruturas com os côndilos mandibulares ou o sistema de suturas circumaxilar.

Actualmente existem 2 formas fiáveis de determinar a maturação óssea: a maturação dos ossos da mão e punho e mudanças morfológicas das vértebras cervicais (CVM) (Tayebi, Tofangchiha, Fard, & Gosili, 2017).

A utilização da CVM é de particular interesse na área de Ortodontia, devido ao facto de esta poder ser determinada na radiográfica cefalométrica (comummente utilizada nesta área), e dispensar a exposição do paciente a uma nova dose de radiação (Demirturk Kocasarac, Altan, Yerlikaya, Sinanoglu, & Noujeim, 2017).

Este método analisa a morfologia da segunda(C2), terceira(C3) e quarta(C4) vértebra cervical e o doente é classificado segundo uma escala que vai de CS1 (1º Fase Cervical) a CS6 (McNamara & Franchi, 2018).

Ao longo das várias fases de maturação, a base das vértebras apresenta-se plana em CS1 e gradualmente a concavidade nesta base torna-se cada vez mais evidente (Figura 31) (Tayebi et al., 2017).

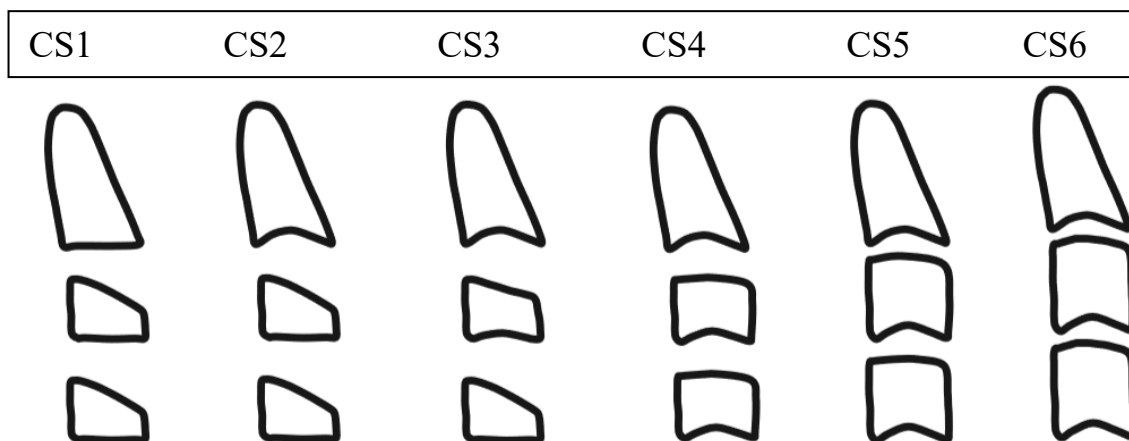


Figura 31- 6 Fases da maturação das vertebraes cervicais (adaptado de McNamara & Franchi, 2018)

Na fase CS1, o bordo inferior do corpo das vértebras C2 a C4 apresenta-se plano e as vértebras C3 e C4 a forma de um “queijo cortado” com o bordo posterior mais alto que o anterior. Esta fase ocorre frequentemente na dentição decídua até 2 anos antes do pico do crescimento craniofacial (McNamara & Franchi, 2018).

A fase CS2 é caracterizada por uma ligeira concavidade no bordo inferior da C2, e esta fase ocorre 1 ano antes do pico de crescimento ósseo mandibular (McNamara & Franchi, 2018).

A fase CS3 predomina uma notória concavidade no bordo inferior da C2 e C3, e assim esta fase é caracterizada pelo pico do crescimento craniofacial (McNamara & Franchi, 2018).

Na fase CS4, os bordos inferiores de todas as vértebras apresentam uma notória concavidade, contudo a maior diferença desta fase é a forma da C3 e C4 que passou de retangular a quadrada, sendo que durante esta fase o crescimento craniofacial continua a decorrer (McNamara & Franchi, 2018).

Na fase CS5 e CS6, o corpo das vértebras vai se tornando quadrangular, e durante estas fases a maior parte do crescimento craniofacial terá terminado (McNamara & Franchi, 2018).

Contudo ainda não existe consensos sobre se este método é realmente fiável na determinação do pico do crescimento ósseo.

Segundo McNamara and Franchi (2018), existe uma correlação entre a fase CS3 e CS4 e o pico do crescimento ósseo mandibular, sendo este o único estudo até a data, que demonstrou a fiabilidade, sensibilidade e especificidade deste método.

Outros discordam desta perspetiva:

Perinetti, Primožic, Sharma, Cioffi, and Contardo (2018), concluíram que nenhuma das fases CS2, CS3 ou CS4 apresenta uma fiabilidade satisfatória para a determinação do pico do crescimento ósseo mandibular, salientando a necessidade de mais estudos.

3.10- Influência da discrepância maxilar posterior na dimensão vertical

Em ortodontia, é comum a consideração da discrepância dento maxilar a mesial do 1º molar, onde existe a medição mesio-distal destes dentes (espaço necessário) e a medição da base alveolar, a mesial do 1º molar, (espaço disponível) (Correia, Habib, & Vogel, 2014).

Contudo, alguns estudos têm sugerido que a discrepância maxilar posterior, está correlacionada com o relapso do tratamento ortodôntico, impaction dos 3º molares e erupção excessiva do 1º e 2º molar (Arriola-Guillen, Aliaga-Del Castillo, Perez-Vargas, & Flores-Mir, 2016; Tanaka & Sato, 2008) .

Estas 3 ocorrências estão associadas ao facto da discrepância maxilar posterior, não permitir o espaço necessário para a erupção dos 3º molares na arcada dentária, levando assim a que estes produzam uma pressão anterior, podendo fomentar apinhamento dentário e/ou extrusão molar (Arriola-Guillen et al., 2016).

Tanaka and Sato (2008), também referem este facto denominando-o de “squeezing out effect” no qual a discrepância maxilar posterior promove a extrusão dos dentes posteriores, levando a um aumento da dimensão vertical.

O estudo de (Selmani, Gjorgova, Selmani, Shkreta, and Duci (2016)) com uma amostra de 120 indivíduos, com uma idade média de 18 anos, os quais foram divididos em dois grupos um dos grupos era composto por indivíduos com Classe I e ausência congénita dos 3º molares e o segundo grupo era composto por indivíduos também com Classe I mas com a presença dos 3º molares e discrepância maxilar posterior.

Demonstraram assim existir uma correlação entre a presença dos 3º molares, em indivíduos com discrepância maxilar posterior, e o apinhamento da dentição posterior ou anterior.

Sendo assim, podemos concluir que a extração dos 7º molares superiores e a germectomia dos sisos inferiores, teve por objectivo impedir o apinhamento dentário posterior, deforma a este não fomentar o aumento da mordida aberta da paciente e futura recidiva no final do tratamento ortodôntico.

CONCLUSÃO

O trabalho que agora concluímos, seguindo as normas para a elaboração de dissertações de tese de Mestrado Integrado, permitiu nos fazer uma organização de leituras e sistematização de teorias do trabalho científico publicado maioritariamente dos últimos 10 anos, sendo estes provenientes de revistas nacionais e internacionais.

Assim concluímos, que embora existam inúmeros casos clínicos, detalhando o tratamento de pacientes com AI, são escassos os que abordam uma paciente pediátrica, sofrendo de raquitismo e mordida aberta anterior e o seu tratamento. Trabalhos de investigação detalhados, abordando questões como, a adesão a dentes afetados com AI ou a etiologia e classificação desta doença também se demonstram escassos, sendo claro que investigação nesta área ainda é necessária.

É notório que caminhamos cada vez mais para um futuro onde esta doença não será apenas diagnosticada por um exame clínico (em AI hipoplástica, hipomineralizada ou hipomaturada) mas sim também por um exame genético, detalhando o gene específico envolvido na alteração do esmalte da paciente, promovendo desta forma um diagnóstico mais detalhado da doença.

A nossa experiência clínica de 2 anos, no tratamento multidisciplinar de uma doente pediátrica, com AI, foi um constante desafio, cheio de dificuldades, mas também alegrias ao melhorarmos substancialmente a qualidade de vida desta. Contudo o seu tratamento ainda se encontra a decorrer e provavelmente este vai se prolongar para além da idade adulta.

Sendo assim a elaboração deste caso clínico permitiu-nos compreender que não existe uma “fórmula” para o tratamento de doentes com AI, existem inúmeras variáveis que podem condicionar o plano de tratamento, como a idade, contexto sócioeconómico e as patologias que muitas vezes estão associadas às alterações observadas no esmalte.

Temos verdadeiramente de observar o doente como um todo e não nos devemos focar apenas nos dentes. Devido a isto foram várias as vezes que tivemos de realizar alterações no nosso plano de tratamento, de modo a este se adequar de forma mais conveniente e promissora à doente.

BIBLIOGRAFIA

- Agrafioti, A., Giannakoulas, D. G., Filippatos, C. G., & Kontakiotis, E. G. (2017). Analysis of clinical studies related to apexification techniques. *European Journal of Paediatric Dentistry*, 18(4), 273-284. doi: 10.23804/ejpd.2017.18.04.03
- Alachioti, X. S., Dimopoulou, E., Vlasakidou, A., & Athanasiou, A. E. (2014). Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *J Orthod Sci*, 3(1), 1-6. doi: 10.4103/2278-0203.127547
- American Academy of Pediatric, D. (2016). Guideline on Dental Management of Heritable Dental Developmental Anomalies. *Pediatr Dent*, 38(6), 302-307.
- Apaydin, A., Sermet, B., Ureturk, S., & Kundakcioglu, A. (2014). Correction of malocclusion and oral rehabilitation in a case of amelogenesis imperfecta by insertion of dental implants followed by Le Fort I distraction osteogenesis of the edentulous atrophic maxilla. *BMC Oral Health*, 14, 116. doi: 10.1186/1472-6831-14-116
- Arinawati, D. Y., Miyoshi, K., Tanimura, A., Horiguchi, T., Hagita, H., & Noma, T. (2018). Deciphering defective amelogenesis using in vitro culture systems. *J Biosci Bioeng*, 125(4), 479-489. doi: 10.1016/j.jbiosc.2017.11.009
- Arriola-Guillen, L. E., Aliaga-Del Castillo, A., Perez-Vargas, L. F., & Flores-Mir, C. (2016). Influence of maxillary posterior discrepancy on upper molar vertical position and facial vertical dimensions in subjects with or without skeletal open bite. *Eur J Orthod*, 38(3), 251-258. doi: 10.1093/ejo/cjv067
- Bartlett, J. D. (2013). Dental enamel development: proteinases and their enamel matrix substrates. *ISRN Dent*, 2013, 684607. doi: 10.1155/2013/684607
- Beslot-Neveu, A., Bonte, E., Baune, B., Serreau, R., Aissat, F., Quinquis, L., . . . Lasfargues, J. J. (2011). Mineral trioxide aggregate versus calcium hydroxide in apexification of non vital immature teeth: study protocol for a randomized controlled trial. *Trials*, 12, 174. doi: 10.1186/1745-6215-12-174
- Bhoomika A, R. Y. (2014). Enamel Deproteinization After Acid Etching - Is It Worth The Effort? *Dentistry*, 04(02). doi: 10.4172/2161-1122.1000200
- Buchko, G. W., & Shaw, W. J. (2015). Improved protocol to purify untagged amelogenin - Application to murine amelogenin containing the equivalent P70-->T point mutation observed in human amelogenesis imperfecta. *Protein Expr Purif*, 105, 14-22. doi: 10.1016/j.pep.2014.09.020
- Canger, E. M., Celenk, P., Yenisey, M., & Odyakmaz, S. Z. (2010). Amelogenesis imperfecta, hypoplastic type associated with some dental abnormalities: a case report. *Braz Dent J*, 21(2), 170-174.
- Chen, C. F., Hu, J. C., Bresciani, E., Peters, M. C., & Estrella, M. R. (2013). Treatment considerations for patient with Amelogenesis Imperfecta: a review. *Braz Dent Sci*, 16(4), 7-18. doi: 10.14295/bds.2013.v16i4.904
- Correia, G. D., Habib, F. A., & Vogel, C. J. (2014). Tooth-size discrepancy: a comparison between manual and digital methods. *Dental Press J Orthod*, 19(4), 107-113.
- Darling, A. I. (1956). Some observations on amelogenesis imperfecta and calcification of the dental enamel. *Proc R Soc Med*, 49(10), 759-765.
- Dawasaz, A. A., Zakirulla, M., & Allahbaksh, M. (2012). Hypocalcified autosomal recessive amelogenesis imperfecta—A case report. *Open Journal of Stomatology*, 02(04), 251-254. doi: 10.4236/ojst.2012.24044

- de Souza-e-Silva, C. M., Parisotto, T. M., Steiner-Oliveira, C., Gaviao, M. B., & Nobre-Dos-Santos, M. (2010). Oral rehabilitation of primary dentition affected by amelogenesis imperfecta: a case report. *J Contemp Dent Pract*, 11(3), 071-077.
- Demirturk Kocasarac, H., Altan, A. B., Yerlikaya, C., Sinanoglu, A., & Noujeim, M. (2017). Correlation between spheno-occipital synchondrosis, dental age, chronological age and cervical vertebrae maturation in Turkish population: is there a link? *Acta Odontol Scand*, 75(2), 79-86. doi: 10.1080/00016357.2016.1255352
- Dursun, E., Savard, E., Vargas, C., Loison-Robert, L., Cherifi, H., Bdeoui, F., & Landru, M. M. (2016). Management of Amelogenesis Imperfecta: A 15-Year Case History of Two Siblings. *Oper Dent*, 41(6), 567-577. doi: 10.2341/15-372-T
- Epasinghe, D. J., & Yiu, C. K. Y. (2017). Effect of etching on bonding of a self-etch adhesive to dentine affected by amelogenesis imperfecta. *J Investig Clin Dent*, 9(1). doi: 10.1111/jicd.12276
- Ergun, G., & Ataol, A. S. (2018). An Interdisciplinary Approach for Hypoplastic Amelogenesis Imperfecta: A Case Report. *Open Dent J*, 12, 466-475. doi: 10.2174/1874210601812010466
- Florian, F., Faria, L. M., Balducci, E. Z., & Cirelli, J. A. (2013). Desenvolvimento do germe dentário e do palato em fetos de camundongos sob o efeito da Sinvastatina. *Revista de Odontologia da UNESP*, 42, 393-400.
- Galler, K. M. (2016). Clinical procedures for revitalization: current knowledge and considerations. *Int Endod J*, 49(10), 926-936. doi: 10.1111/iej.12606
- Geetima Khanna , M. N. T., Vikram Khanna , Meha Sharma. (2015). AMELOGENESIS IMPERFECTA- A CASE REPORT. *journal of Advanced Medical and Dental Sciences Research*, 3(2), 129-131.
- Hiraishi, N., Yiu, C. K., & King, N. M. (2008). Effect of acid etching time on bond strength of an etch-and-rinse adhesive to primary tooth dentine affected by amelogenesis imperfecta. *Int J Paediatr Dent*, 18(3), 224-230. doi: 10.1111/j.1365-263X.2007.00909.x
- Hu, J. C., Chun, Y. H., Al Hazzazzi, T., & Simmer, J. P. (2007). Enamel formation and amelogenesis imperfecta. *Cells Tissues Organs*, 186(1), 78-85. doi: 10.1159/000102683
- Kim, J. W., Lee, S. K., Lee, Z. H., Park, J. C., Lee, K. E., Lee, M. H., . . . Simmer, J. P. (2008). FAM83H mutations in families with autosomal-dominant hypocalcified amelogenesis imperfecta. *Am J Hum Genet*, 82(2), 489-494. doi: 10.1016/j.ajhg.2007.09.020
- Lambert, A. S., & Linglart, A. (2018). Hypocalcaemic and hypophosphatemic rickets. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*, 32(4), 455-476. doi: 10.1016/j.beem.2018.05.009
- Lebuis, A., Bortoluzzi, P., Huynh, N., & Bach, N. (2015). Occlusal Relations in Patients With Scaphocephaly. *J Craniofac Surg*, 26(6), 1893-1899. doi: 10.1097/SCS.0000000000002018
- Leevailoj, C., Lawanrattanakul, S., & Mahatumarat, K. (2017). Amelogenesis Imperfecta: Case Study. *Oper Dent*, 42(5), 457-469. doi: 10.2341/13-256-S
- Lin, J. C., Lu, J. X., Zeng, Q., Zhao, W., Li, W. Q., & Ling, J. Q. (2016). Comparison of mineral trioxide aggregate and calcium hydroxide for apexification of immature permanent teeth: A systematic review and meta-analysis. *J Formos Med Assoc*, 115(7), 523-530. doi: 10.1016/j.jfma.2016.01.010
- Mafra, R. P., Vasconcelos, R. G., Vasconcelos, M. G., Queiroz, L. M. G., & Barboza, C. A. G. (2012). Desenvolvimento dental: aspectos morfogênicos e relações com

- as anomalias dentárias do desenvolvimento. *Revista Brasileira de Odontologia*, 69, 232-237.
- Marquezin, M. C., Zancoppe, B. R., Pacheco, L. F., Gavião, M. B., & Pascon, F. M. (2015). Aesthetic and functional rehabilitation of the primary dentition affected by amelogenesis imperfecta. *Case Rep Dent*, 2015, 790890. doi: 10.1155/2015/790890
- Masood, F., & Benavides, E. (2018). Alterations in Tooth Structure and Associated Systemic Conditions. *Radiol Clin North Am*, 56(1), 125-140. doi: 10.1016/j.rcl.2017.08.009
- Mattoo, K., Rathi, N., & Goswami, R. (2014). "Differences in Mental Attitude towards Extensive Dental Treatments between Two Siblings Suffering from Amelogenesis Imperfecta" –Two Case Reports and Literature Review. *International Journal of Dental Sciences and Research*, 2(6), 123-127. doi: 10.12691/ijdsr-2-6-1
- McNamara, J. A., Jr., & Franchi, L. (2018). The cervical vertebral maturation method: A user's guide. *Angle Orthod*, 88(2), 133-143. doi: 10.2319/111517-787.1
- Mehta, D. N., Shah, J., & Thakkar, B. (2013). Amelogenesis imperfecta: Four case reports. *J Nat Sci Biol Med*, 4(2), 462-465. doi: 10.4103/0976-9668.116967
- Moore, A., Howley, M. F., & O'Connell, A. C. (2011). Treatment of open apex teeth using two types of white mineral trioxide aggregate after initial dressing with calcium hydroxide in children. *Dent Traumatol*, 27(3), 166-173. doi: 10.1111/j.1600-9657.2011.00984.x
- Morgado, C. L., & Azul, A. C. (2009). A Amelogênese Imperfeita – Uma Revisão da Literatura. *Revista Portuguesa de Estomatologia, Medicina Dentária e Cirurgia Maxilofacial*, 50(4), 243-250. doi: 10.1016/s1646-2890(09)70025-1
- Moscatiello, V. A. M., Lederman, H., Moscatiello, R. A., Faltin Júnior, K., & Moscatiello, R. M. (2008). Maturação das vértebras cervicais e sua correlação com a idade óssea da mão e punho como indicadores no tratamento ortodôntico. *Revista Dental Press de Ortodontia e Ortopedia Facial*, 13, 92-100.
- Pavlic, A., Battelino, T., Trebusak Podkrajsek, K., & Ovsenik, M. (2011). Craniofacial characteristics and genotypes of amelogenesis imperfecta patients. *Eur J Orthod*, 33(3), 325-331. doi: 10.1093/ejo/cjq089
- Perinetti, G., Primožic, J., Sharma, B., Cioffi, I., & Contardo, L. (2018). Cervical vertebral maturation method and mandibular growth peak: a longitudinal study of diagnostic reliability. *Eur J Orthod*. doi: 10.1093/ejo/cjy018
- Pugach, M. K., Ozer, F., Li, Y., Sheth, K., Beasley, R., Resnick, A., . . . Lindemeyer, R. G. (2011). The use of mouse models to investigate shear bond strength in amelogenesis imperfecta. *J Dent Res*, 90(11), 1352-1357. doi: 10.1177/0022034511421929
- Pugach, M. K., Ozer, F., Mulmadgi, R., Li, Y., Suggs, C., Wright, J. T., . . . Lindemeyer, R. G. (2014). Shear bond strength of dentin and deproteinized enamel of amelogenesis imperfecta mouse incisors. *Pediatr Dent*, 36(5), 130-136.
- Qi, K., Xu, Y., Hou, Y., & Wang, M. Q. (2018). Comparison of posterior occlusion between patients with anterior open bite and scissor deep bite. *J Int Med Res*, 46(6), 2284-2291. doi: 10.1177/0300060518762987
- Rabbani, A., Rahmani, P., Ziaee, V., & Ghodoosi, S. (2012). Dental problems in hypophosphatemic rickets, a cross sectional study. *Iran J Pediatr*, 22(4), 531-534.
- Rao, S., & Witkop, C. J., Jr. (1971). Inherited defects in tooth structure. *Birth Defects Orig Artic Ser*, 7(7), 153-184.

- Ravassipour, D. B., Powell, C. M., Phillips, C. L., Hart, P. S., Hart, T. C., Boyd, C., & Wright, J. T. (2005). Variation in dental and skeletal open bite malocclusion in humans with amelogenesis imperfecta. *Arch Oral Biol*, 50(7), 611-623. doi: 10.1016/j.archoralbio.2004.12.003
- Sahay, M., & Sahay, R. (2012). Rickets-vitamin D deficiency and dependency. *Indian J Endocrinol Metab*, 16(2), 164-176. doi: 10.4103/2230-8210.93732
- Sanchez-Quevedo, M. C., Ceballos, G., Garcia, J. M., Luna, J. D., Rodriguez, I. A., & Campos, A. (2004). Dentine structure and mineralization in hypocalcified amelogenesis imperfecta: a quantitative X-ray histochemical study. *Oral Dis*, 10(2), 94-98.
- Sapir, S., & Shapira, J. (2007). Clinical solutions for developmental defects of enamel and dentin in children. *Pediatr Dent*, 29(4), 330-336.
- Selmani, M. E., Gjorgova, J., Selmani, M. E., Shkreta, M., & Duci, S. B. (2016). Effects of Lower Third Molar Angulation and Position on Lower Arch Crowding. *Int J Orthod Milwaukee*, 27(1), 45-49.
- Seow, W. K. (2014). Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. *Aust Dent J*, 59 Suppl 1, 143-154. doi: 10.1111/adj.12104
- Seymen, F., Kim, Y. J., Lee, Y. J., Kang, J., Kim, T. H., Choi, H., . . . Kim, J. W. (2016). Recessive Mutations in ACPT, Encoding Testicular Acid Phosphatase, Cause Hypoplastic Amelogenesis Imperfecta. *Am J Hum Genet*, 99(5), 1199-1205. doi: 10.1016/j.ajhg.2016.09.018
- Silujjai, J., & Linsuwanont, P. (2017). Treatment Outcomes of Apexification or Revascularization in Nonvital Immature Permanent Teeth: A Retrospective Study. *J Endod*, 43(2), 238-245. doi: 10.1016/j.joen.2016.10.030
- Smith, C. E. L., Poulter, J. A., Antanaviciute, A., Kirkham, J., Brookes, S. J., Inglehearn, C. F., & Mighell, A. J. (2017). Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways. *Front Physiol*, 8, 435. doi: 10.3389/fphys.2017.00435
- Sonmez, I. S., Aras, S., Tunc, E. S., & Kucukesmen, C. (2009). Clinical success of deproteinization in hypocalcified amelogenesis imperfecta. *Quintessence Int*, 40(2), 113-118.
- Sreedevi, S., Sanjeev, R., Ephraim, R., & Joseph, M. (2014). Interdisciplinary Full Mouth Rehabilitation of a Patient with Amelogenesis Imperfecta: A Case Report with 8 Years Follow-up. *J Int Oral Health*, 6(6), 90-93.
- Tanaka, E. M., & Sato, S. (2008). Longitudinal alteration of the occlusal plane and development of different dentoskeletal frames during growth. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*, 134(5), 602 e601-611; discussion 602-603. doi: 10.1016/j.ajodo.2008.02.017
- Tayebi, A., Tofangchiha, M., Fard, M. A., & Gosili, A. (2017). The relationship of mandibular radiomorphometric indices to skeletal age, chronological age and skeletal malocclusion type. *J Clin Exp Dent*, 9(8), e970-e975. doi: 10.4317/jced.53819
- Torabinejad, M., Nosrat, A., Verma, P., & Udochukwu, O. (2017). Regenerative Endodontic Treatment or Mineral Trioxide Aggregate Apical Plug in Teeth with Necrotic Pulp and Open Apices: A Systematic Review and Meta-analysis. *J Endod*, 43(11), 1806-1820. doi: 10.1016/j.joen.2017.06.029
- Tsai, Y. L., Nakajima, M., Wang, C. Y., Foxton, R. M., Lin, C. P., & Tagami, J. (2011). Influence of etching ability of one-step self-etch adhesives on bonding to sound and non-carious cervical sclerotic dentin. *Dent Mater J*, 30(6), 941-947. doi: 10.4012/dmj.2011-111

- Vakharia, J. D., Matlock, K., Taylor, H. O., Backeljauw, P. F., & Topor, L. S. (2018). Craniosynostosis as the Presenting Feature of X-linked Hypophosphatemic Rickets. *Pediatrics*, 141(Suppl 5), S515-S519. doi: 10.1542/peds.2017-2522
- Venezie, R. D., Vadiakas, G., Christensen, J. R., & Wright, J. T. (1994). Enamel pretreatment with sodium hypochlorite to enhance bonding in hypocalcified amelogenesis imperfecta: case report and SEM analysis. *Pediatr Dent*, 16(6), 433-436.
- Weinmann, J. P., Svoboda, J. F., & Woods, R. W. (1945). Hereditary Disturbances of Enamel Formation and Calcification**From the Research Department, Loyola University, School of Dentistry, Chicago College of Dental Surgery, and the Department of Health and Welfare, Bureau of Health, Division of Dental Health, Augusta, Maine. *The Journal of the American Dental Association*, 32(7), 397-418. doi: 10.14219/jada.archive.1945.0063
- Witkop, C. J. (1957). Hereditary defects in enamel and dentin. *Acta Genet Stat Med*, 7(1), 236-239.
- Witkop, C. J. (1976). Clinical aspects of dental anomalies. *Int Dent J*, 26(4), 378-390.
- Witkop, C. J., Jr. (1988). Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol*, 17(9-10), 547-553.
- Yaman, B. C., Ozer, F., Cabukusta, C. S., Eren, M. M., Koray, F., & Blatz, M. B. (2014). Microtensile bond strength to enamel affected by hypoplastic amelogenesis imperfecta. *J Adhes Dent*, 16(1), 7-14. doi: 10.3290/j.jad.a30554